EIN BEITRAG ZUM STAND DER KENNTNISSE ÜBER DIE SPONDYLARTHRITIS ANKYLOPOETICA ANHAND DES KRANKENGUTES DER KLINIK

Bernd Rüdiger Salfner

1967

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546019_0049

AUS DER ORTHOPÄDISCHEN KLINIK
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor
Professor Dr.med.Max Lange

EIN BEITRAG ZUM STAND DER KENNTNISSE ÜBER DIE SPONDYLARTHRITIS ANKYLOPOETICA ANHAND DES KRANKENGUTES DER KLINIK

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin verfaßt und einer hohen Medizinischen Fakultät der Ludwig - Maximilians Universität zu München

vorgelegt von

BERND RÜDIGER S A L F N E R
aus Bayreuth

München 1967

DISSERTATIONSDRUCK -SCHÖN- München 23 · Belgradstraße 11

Mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Privatdozent Dr.med.Erwin Hipp
Mitberichterstatter: Professor Dr.med.Max Lange
Dekan: Professor Dr. med. M. Kiese
Tag der mündlichen Prüfung: 7. Juli 1967

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

Seite

I. EINLEITUNG 1

1. Geschichtlicher Überblick
2. Definition des Erkrankungsbildes
3. Nomenklaturvorschlag

II. DIE SPONDYLARTHRITIS ANKYLOPOETICA 3

1. Erkrankungshäufigkeit 3
2. Geschlechtsverteilung 4
3. Klinisches Bild 5
   a) Erkrankungsbeginn
   b) Manifestes Stadium
4. Übersicht der Verlaufsformen 13
5. Laborbefunde 15
6. Röntgenbefund 20
7. Differentialdiagnose 22
8. Ätiologie 25
9. Pathologische Anatomie und Pathogenese 29

III. DIE SPONDYLARTHRITIS ANKYLOPOETICA UND IHRE BEZIEHUNGEN ZUM ENTZÜNDLICHEN RHEUMATISMUS 33

1. Allgemeine Gliederung des entzündlichen Rheumatismus
2. Spondylarthritis ankylopoetica und primär chronische Polyarthritis

IV. STATISTISCHE AUSWERTUNG DES EIGENEN KRANKENGUTES 40

1. Geschlechtsverteilung 40
2. Infektanamnese (Ruhr) 40
3. Traumatische Anamnese 43
4. Erste Beschwerden und Erkrankungsbeginn 43
   a) Definition des Erkrankungsbeginns
   b) Art der Prodromalsymptome
   c) Lokalisation der Prodromalsymptome an der Wirbelsäule

d) Alter bei Erkrankungsbeginn
e) Aufgliederung der primären Gelenkbeschwerden
5. Gelenkbeteiligung in Beziehung zum weiteren Verlauf der Erkrankung 46
6. Beziehungen zwischen dem Alter bei Erkrankungsbeginn und der Art der Erstsymptome 47
7. Fersenschmerz 51
8. Periostreaktionen 51
9. Symphysenveränderungen 51
10. Iritis 51
11. Häufigkeit des Endstadiums 51
12. Serologische Befunde 52
a) BSG
b) Elektrophorese
13. Skoliosevorkommen 55

V. BESCHREIBUNG DES VERLAUFES EINIGER EIGENER FÄLLE 58

VI. DISKUSSION DER EIGENEN UNTERSUCHUNGEN UND ERKENNTNISSE 78

VII. ZUSAMMENFASSUNG 84

VIII. LITERATURVERZEICHNIS 85

IX. LEBENSLAUF 90

I. E I N L E I T U N G

Die ankylosierende Spondylarthritis ist eine Erkrankung, deren Ursache immer noch unbekannt ist. Schwierigkeiten bestehen aber nicht nur in der kausalen Therapie der Erkrankung als Folge der ätiologischen Unkenntnis, sondern auch in der Diagnosestellung. Es soll deshalb versucht werden, mit Hilfe des Krankengutes der Klinik bedeutsame Einzelheiten über die Spondylarthritis ankylopoetica darzulegen.

An den Anfang sei ein kurzer geschichtlicher Überblick gestellt, um damit die Krankheitsbezeichnung zu klären und eine Definition des Leidens zu geben. Die Krankheitslokalisation am Skelettsystem ermöglichte

1. das makroskopische Studium am Sektionspräparat,
2. die Suche nach typischen Knochenveränderungen an archäologischen Skelettfunden,
3. den Vergleich mit ähnlichen Veränderungen an Tierskeletten.

An archäologischen Funden aus dem Neolithicum wie aus der Zeit des alten Ägypten konnte man Wirbelsäulenveränderungen im Sinne einer Spondylitis nachweisen, wenn auch die Differenzierung gegenüber der viel häufiger gefundenen Spondylose schwierig ist. Im Tierreich stellt die Spondylose eine gar nicht seltene Erkrankung dar (z.B. Funde an Bärenskeletten aus mehreren Jahrtausenden), das Vorkommen der Spondylitis ist aber nach Forestier fraglich. Szabó (23) allerdings beschreibt sogar eine physiologische Wirbelsynostose bei Gürteltieren, die er als Spondylitis bezeichnet. Er betont, daß die Spondylitis ankylopoetica im Tierreich teils als physiologische, teils als pathologische Erscheinung vorkommt und empfiehlt genaue pathologisch-anatomische Untersuchungen. Die erste pathologisch-anatomische Beschreibung der ankylosierenden Spondylitis anhand eines exhumierten menschlichen Skelettes erhielten wir von dem Iren Connor (1693). Es bestand keinerlei Beziehung zum klinischen Bild. Aus dem Jahre 1850 stammt die

erste rein klinische Beschreibung des typischen Bildes durch den Engländer Brodie. Doch erst dem Engländer Charles Hilton Fagge (1877) war es möglich, die genaue Beschreibung des klinischen Bildes mit den Sektionsbefunden zu belegen. Seine Priorität ist offensichtlich bei uns unbekannt geblieben. Die erste Erwähnung in der deutschen Literatur und zugleich eine prägnante Definition stammt von Strümpell 1884. Er charakterisiert die Erkrankung als chronisch ankylosierende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. Der Pariser Neurologe Pierre Marie stellte im Jahre 1898 das Krankheitsbild umfassend dar. Er definierte die Erkrankung als "Wirbelleiden, das auch die Gelenke an den Wurzeln der Glieder erfaßt (Spondylose rhizomélique)" und verschaffte ihr die Anerkennung als Erkrankung sui generis. Bechterew, nach dem heute die Erkrankung bei uns meist genannt wird, glaubte, eine eigene Form von Wirbelsäulenversteifung gefunden zu haben, ohne obligate Ankylosierung, aber mit ausgeprägten Reizerscheinungen der Spinalnerven sowie degenerativen Veränderungen des Rückenmarks. Es zeigte sich, daß sich unter den von ihm beschriebenen Fällen auch andersartige Erkrankungen, wie z.B. ein Morbus Scheuermann, befanden. Bechterew dürfte also unter den Genannten der Autor sein, dem die Namengebung am wenigsten zukommt.

Die Frage der Benennung erzwingt primär eine Definition:

Die Spondylarthritis ankylopoetica ist eine chronisch verlaufende, schmerzhaft entzündliche Erkrankung der Stützorgane, die zum Formenkreis des chronisch entzündlichen Rheumatismus gerechnet wird. Charakteristisch ist die frühzeitige Beteiligung der Iliosakralgelenke. Die Erkrankung führt zu einer Verknöcherung und Versteifung der Wirbelsäule in typischer Form und Stellung. Eine primär oder sekundär auftretende Beteiligung stammnaher Gelenke ist häufig, die Verlaufsformen sind sehr variabel.

Die von Fränkel eingeführte Bezeichnung "Spondylarthritis ankylopoetica" (Sp.a.) erfaßt die entzündliche Natur der Erkrankung und trägt der wesentlichen Lokalisation an den kleinen Wirbelgelenken Rechnung, vernachlässigt aber die Beteiligung von Geweben der ganzen Wirbelsäule und der

Extremitätengelenke. Die von Ott empfohlene Bezeichnung "Spondylitis ankylopoetica" würde die Betonung auf das entzündliche Geschehen an der gesamten Wirbelsäule legen und brachte den Vorteil einer erleichterten Verstandigung mit der angelsachsischen Literatur ("Spondylitis ankylopoetica" oder meist "Ankylosing spondylitis"). Die Differenzierung der Formen mit Beteiligung der stammnahen Gelenke (Hüft- Knie- Schulter- Ellenbogengelenk) als Typ Strümpell-Pierre-Marie erscheint berechtigt.

II. D I E S P O N D Y L A R T H R I T I S A N K Y L O P O E T I C A

1. Häufigkeit der Erkrankung

Noch heute begegnet man oft der Meinung, die Sp.a. sei eine seltene Erkrankung, die mehr durch ihre schwerwiegenden Folgen als durch die Zahl der von ihr betroffenen Kranken von Interesse sei. Die Statistik der Morbidität ergibt aber ein anderes Bild. West gab 1949 aufgrund der Untersuchung eines repräsentativen Querschnittes im Gebiet der Stadt Bristol (England) eine Morbidität von 2 Promille an. Holst und Iversen (nach 26) errechneten im Jahre 1952 in einer norwegischen Grafschaft eine Morbidität von 1,14 Promille, wobei nur Personen über 20 Jahren untersucht wurden. Bei einer anderen Untersuchung erhielten sie ein Ergebnis von 3 Promille bei erwachsenen Männern und 0,6 Promille bei erwachsenen Frauen. Eine Statistik über die Morbiditat in der Gesamtbevölkerung Deutschlands ist leider nicht bekannt. Ergebnisse von Einzelstatistiken besagen:

1) Claussen und Kober fanden 1936 eine Erkrankungshäufigkeit von 1 Promille(nach 1)
2) Böni (1) gibt für die Jahre 1945-52 eine Häufigkeit zwischen 0,8 % und 4,15 % an, bezogen auf die Gesamtzahl der behandelten Rheumakranken.

Es erscheint gefährlich, die Ergebnisse von Statistiken anderer Länder auf die eigenen Verhältnisse zu übertragen,

da wiederholt (30,26) eine regional unterschiedliche Häufigkeit der Sp.a. beschrieben wurde. Davies (31) z.B. betont, daß er in Afrika (Uganda) trotz genauer Untersuchungsmethoden sehr selten eine Sp.a. bei Einheimischen gesehen hätte. Es wäre möglich, daß die Angaben einer größeren Erkrankungshäufigkeit in der amerikanischen und englischen Literatur nicht nur durch genauere Untersuchungsmethoden bedingt sind, sondern auch auf einer regional - etwa genetisch oder klimatisch - bedingten vermehrten Häufigkeit beruhen. Auch aus diesem Grunde wäre eine Allgemeinstatistik in Deutschland wünschenswert.

2. Geschlechtsverteilung

Die Sp.a. zeigt eine auffällige Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Bei der Errechnung eines Durchschnittswertes aus den Literaturangaben findet man ein Verhältnis von 88 % : 12 %. Vergleichszahlen von Autoren, die sich auf ein Krankengut von mindestens 200 Sp.a.fällen beziehen, zeigt Tabelle 1.

Tabelle 1

Name des Verfassers	Erscheinungsjahr	Patientenzahl	gefundenes Verhältnis in %
Polley und Slocumb	1947	1035	90 : 10
Simpson und Stevenson	1949	200	79 : 21
Bernstein und Broch	1949	352	83 : 17
Forestier	1951	200	82 : 18
Sharp und Easson	1954	212	82,6 : 17,4
Luccerini und Cervini	1955	215	94 : 6
Treiber	1956	1080	93,3 : 6,7
Schulz	1964	598	97,3 : 2,8

3. Klinisches Bild

Einteilung in verschiedene Stadien: Eine strenge Stadieneinteilung könnte dazu veranlassen, den Verlauf der Erkrankung generell in dieser Weise schematisiert zu sehen. Es muß daher darauf hingewiesen werden, daß eine Stadieneinteilung nur einer groben Orientierung dienen kann, die aber der Vielfältigkeit der Erkrankung in keiner Weise gerecht wird.

A) Erkrankungsbeginn

Das typische Vollbild der Sp.a. ist relativ leicht zu diagnostizieren. Die zunehmende Kenntnis des Krankheitsbildes und seiner Varianten führte zu Untersuchungen über das Anfangsstatium der Sp.a. Es ist bezeichnend, daß in den letzten Jahren die Angaben über das durchschnittliche Alter des Erkrankungsbeginns mehr und mehr die jugendlichen Jahrgänge betrafen. Der Grund dafür ist in der Tatsache zu suchen, daß man sich systematisch auf die Suche nach Symptomen gemacht hat, die gehauft vor dem manifesten Stadium der Sp.a. auftreten und mit ihr in Zusammenhang gebracht werden können. Die Suche wird dadurch erschwert, daß die ersten Erscheinungen in der Regel nur von kurzer Dauer und sehr unspezifisch in ihrer Art wie Lokalisation sind. Sie treten schubweise auf und können verschwinden, ohne ein Residuum zu hinterlassen.

Der Beginn der ersten Beschwerden, die sich erfahrungsgemäß als Symptom der Sp.a. erwiesen haben, wird als der Zeitpunkt des Erkrankungsbeginns angenommen. Wie lange die Erkrankung bis zum Auftreten dieses ersten Symptoms schon bestanden hat, läßt sich nicht feststellen.

Die Erstsymptome der Sp.a. sind:

a) Der S c h m e r z . Er ist Ausdruck des entzündlichen Geschehens und das Prodromalsymptom schlechthin. Der Wert dieses Symptoms für die Zeitbestimmung des Erkrankungsbeginnes wird aber gemindert durch die häufige Indolens

oder aber eine allgemeine Überempfindlichkeit des Patienten, die beide zu einer Fehlbeurteilung führen können.

b) Die T e n d i n i t i s . Sie ist meist lokalisiert am os calcaneum, erkennbar als Fersenschmerz (Talagia blennorrhoica). E. Volhard (nach 26,4) bezeichnete den Fersenschmerz als typisches Frühsymptom der Sp.a. Er beschrieb 35 Fälle, angeblich meist in Verbindung mit einer Go. Mohing gibt eine Häufigkeit von 15 % Fersenschmerz als Frühsymptom an. Er weist darauf hin, daß der Zeitabstand zwischen dem Auftreten des Fersenschmerzes und dem anderer Frühsymptome oft lang sein kann. Mohing (4) bringt auch eine Angabe über die allgemeine Häufigkeit von Calcaneusspornbildungen ohne Sp.a. Sie beträgt angeblich 1 % - 6 %. Er findet somit eine wesentlich höhere Quote bei der Sp.a. Die röntgenologischen Veränderungen, die dem Fersenschmerz entsprechen, sind

der Fersensporn, der nach Bär (nach 4) in Richtung von der Sehne zum Periost zu wächst,
Auflagerungen auf dem Periost und
Veränderungen in der Kompakta des os calcaneum, wie verwaschene Knochenzeichnung, Unruhezonen mit zystischen Aufhellungen.

Der Fersenschmerz ist nicht nur ein Symptom des Erkrankungsbeginns, Ott (25) betont das häufige Vorkommen auch in späteren Erkrankungsstadien. Interessant dürfte auch sein, daß Hohmann und Jaroschy (nach 4) Calcaneusveränderungen bei anderen rheumatischen Erkrankungen beschrieben haben.

c) Die I r i t i s . Sie tritt häufig rezidivierend auf. Sie ist nach Ott nicht unbedingt als spezifischer Hinweis auf eine rheumatische Erkrankung zu werten. Angaben über die Häufigkeit einer Iritis gibt Tabelle 2.

Tabelle 2

Autor	Häufigkeit in %
Mohing	15
Fischer und Vontz	3
Simpson und Stevenson	6
Forestier	2
Schulz	16,7
Ott	11

Die Angaben beziehen sich auf das Vorkommen von Iritiden während des gesamten Verlaufs der Sp.a.

d) Die H y p e r h i d r o s i s und der N a c h t s c h w e i ß , verbunden mit einer allgemeinen Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit.

e) Es gibt Beschreibungen von Wirbelsäulenversteifungen, die symptomlos bis zur völligen Bewegungsunfähigkeit verlaufen. Das Fehlen von Symptomen bezieht sich nur auf Beschwerden, die vom Patienten selbst bemerkt werden können.

Die Lokalisation des Primärschmerzes muß besonders im Hinblick auf die eigenen Befunde gesondert besprochen werden.

Gemäß den Literaturangaben wird als häufigste Schmerzlokalisation die Wirbelsäule angegeben. Es handelt sich anfangs um Muskelschmerzen im Bereich der ganzen Wirbelsäule oder um Schmerzen im Kreuzbereich. Sie können ins Gesäß und in die Beine ausstrahlen und werden dann als Ischiasbeschwerden angegeben. Andere Patienten klagen über ziehende Schmerzen bis hinauf zu den Schulterblättern. Häufig tritt der Primärschmerz in Form von Gelenkbeschwerden auf. Es handelt sich um schubartige Gelenkschmerzen, die in der Regel etwa einen oder mehrere Monate anhalten. Sie sind meist begleitet von einer Schwellung des Gelenkes, es kann sich ein Erguß bilden. Eine allgemeine Temparaturerhöhung fehlt fast immer. Manche Autoren rechnen Erst- oder Frühsymptome an den Hüftgelenken nicht zu den beschriebenen Gelenkbeschwerden, auch wenn sie ohne Wir-

belsäulensymptome auftreten. Dies geschieht wohl im Sinne der Sonderstellung, die das Hüftgelenk im späteren Erkrankungsverlauf einnimmt. Bei der Auswertung des eigenen Krankengutes wurde die Beteiligung der Hüftgelenke beim Erkrankungsbeginn den Beschwerden an den anderen großen Gelenken gleichgestellt.

In der letzten Zeit wurde in zunehmendem Maße auf das Vorkommen einer echten akuten Polyarthritis (Pac) in der Anamnese von Sp.a.kranken geachtet. Präzise Aussagen über die Bedeutung einer zweifellos nicht selten vorkommenden akuten Polyarthritis in der Anamnese können bis heute nicht gemacht werden. Ott gibt eine gefundene Häufigkeit von mindestens 15 % an, Fischer und Vontz fanden bei 14 % ihres Krankengutes eine Pac, Falck (28) gibt in 10 % ein rheumatisches Fieber an. Pohl (21) fand bei einer Untersuchung über die Sp.a. beim weiblichen Geschlecht, daß 17,7% seiner Patientinnen einen Gelenkrheumatismus durchgemacht hatten, wobei aber anscheinend keine genauere Differenzierung zwischen rheumatischem Fieber und für die Sp.a. typischen Gelenkerscheinungen vorgenommen wurde.

Kriterien zur Unterscheidung von Gelenkerscheinungen bei PCP, Pac und Sp.a. sind nach Ott (26):

1) Bevorzugung größerer Gelenke (Unterschied zu PCP)
2) meist asymmetrischer Gelenkbefall und Tendenz zur spontanen Abheilung (Unterschied zu PCP)
3) Geringere Flüchtigkeit der Symptome als bei der akuten Polyarthritis
4) soweit bisher bekannt, meist keine Mitbeteiligung des Herzens (Unterschied zu Pac).

Eine Betrachtung der Literaturangaben über das Alter der Pat. bei Erkrankungsbeginn enthält Tabelle 3:

Tabelle 3

Autor	Patienten-zahl	Publ. Jahr	Zeit des Erkrankungsbeginns (Anz. in %) 10-20	21-30	31-40	41-50	51-60	über 60
Buckley	150	1935	16,7	38	27,3	16	2	0
Polley u. Slocumb	1035	1947	23,5	50,1	16,4	8,3	0	0
Forestier	168	1949	25,6	34,5	23,5	8,9	7,1	0,4
Simpton/ Stevenson	200	1949	21	40	22,5	10,5	5,5	0
Treiber	1080	1956	9	33,5	33,1	17,6	- 6,8 -	
Evers	690	1958	3,6	39,3	33,2	18,2	5,1	0,6
Schulz	566	1961	3,5	42,2	32,8	17,0	3,5	0,9

Es sei noch erwähnt die Beschreibung von 3 Sp.a.fällen bei Kindern von Jacobs (27). Die Kinder waren im Alter von 10 3/4 J., 11 J. und 15 J. Es handelte sich um 2 Mädchen und einen Jungen. Die Erkrankung begann zweimal mit Hüftbeschwerden, einmal mit Schmerzen im Bereich des Iliosakralgelenkes. Im Krankheitsverlauf der 10 3/4jährigen Patientin findet sich eine asymptomatische Pause von 3 Jahren nach Auftreten der ersten Hüftsymptome.

Die Laborbefunde ergeben nach Forestier und Ott (26) bei etwa 1/4 der Patienten im Initialstadium keine Erhöhung der BSG. Verschiebungen in der Elektrophorese können vorkommen, erreichen aber keine extremen Werte wie bei der PCP. Hierzu muß gesagt werden, daß in der Mehrzahl der Fälle serologische Befunde im Primärstadium nicht zur Verfügung stehen, da die Erstsymptome bisher in viel zu geringem Maße Anlaß zu einer Untersuchung mit dem Verdacht auf eine Sp.a. gaben. Das liegt einmal in der geringen Spezifität der Erstsymptome der Sp.a. begründet, zum anderen aber auch in der noch immer nicht genügenden Verbreitung der Kenntnisse über das Krankheitsbild, besonders beim Praktiker, zu dem der Patient in der Regel zuerst kommt.

Das gleiche gilt für die röntgenologischen Veränderungen in diesem Stadium. Falls die ersten Beschwerden nicht an der Wirbelsäule lokalisiert sind, ist es aufgrund der unspezifischen Befunde natürlich auch wenig naheliegend, an eine Sp.a. zu denken.

Ott ist der Auffassung, daß beim Auffinden der typischen Veränderungen am Röntgenbild des ISG das eigentliche Initialstadium schon überschritten ist. Eine Druckdolens der ISG oder ein positiver Mennelscher Versuch sind aber häufig schon vorhanden.

Für die Nachkontrolle unklarer Gelenkbeschwerden im allgemeinen dürfte wichtig sein, daß nach Polley und Slocumb bei etwa einem Viertel der Sp.a.fälle mit einer Frühlatenz zu rechnen ist, d.h., in diesem Zeitraum sind entweder keine faßbaren Symptome vorhanden, oder es findet keine Progredienz der Primärsymptome statt.

B) Manifestes Stadium

Dieses Stadium ist dadurch gekennzeichnet, daß man jetzt den Krankheitsprozeß am typischen Ort - der Wirbelsäule - nachweisen kann. Es soll versucht werden, in Anlehnung an einige Autoren eine Unterteilung in 3 Phasen zu treffen:

1) Die Phase der nicht fixierten Wirbelsäulenversteifung
2) Die Phase der knöchernen Versteifung eines Teiles der Wirbelsäule
3) Die Phase der vollständigen Verknöcherung - Endbild

Phase 1):

Die Abgrenzung einer Phase der nicht knöchernen Wirbelsäulenversteifung hat ihre Berechtigung durch die Tatsache, daß in der Regel die klinische Versteifung der Wirbelsäule den röntgenologisch sichtbaren ankylosierenden Vorgängen vorausgeht. Die Wirbelsäule nimmt eine Schonstellung ein, die Rückenmuskulatur verspannt sich. Treiber (22b) gibt eine Erklärung für das Zustandekommen der frühzeitigen Dauerverspannung der Rückenmuskulatur. Der Vorgang gleicht einem Circulus vitiosus. Durch die Erregung der vegetativen Zentren im Bereich der Wirbelfortsätze (nach Wurm) entstehen die primären Schmerzen, die einen Muskelkrampf auslösen. Danach entsteht über eine Hypoxämie eine Stoffwechselstörung in der Muskulatur, in deren Folge Kalium

aus dem Muskel in das Bindegewebe austritt, einen Reiz auf die dort verlaufenden Nerven ausübt und so zu erneuten und verstärkten Schmerzen führt, womit der Kreis geschlossen ist.

In dieser Phase ist der Schmerz wieder das hervorstechende Symptom. Fast immer gehen die Schmerzen vom Kreuz bzw. den ISG aus und strahlen in das Gesäß und die Hinterseite der Oberschenkel. Es kommen aber auch Schmerzen im oberen Teil des Rückens vor, die in den Bereich der Schulterblätter oder in den Brustkorb ziehen. Man beobachtet hierbei nicht selten Brustbeinschmerzen, die nach Mohing (4) durch periostale Reaktionen ausgelöst werden. Häufig exazerbieren die Schmerzen in den frühen Morgenstunden und werden mit der Bewegung besser. Man findet oft Nieß- oder Hustenschmerz. Böni und Kaganas (1) betonen das verschlechterte Allgemeinbefinden in diesem Stadium, die Patienten machen häufig einen schwerkranken Eindruck.

Dieser von einigen Autoren als Frühstadium bezeichneten Symptomatik folgen bald die für die Sp.a. typischen klinischen Wirbelsäulenbefunde:

a) Bei der Inspektion fällt die Haltung des Patienten auf, die, wie es Böni treffend charakterisiert, an einen Schifahrer in Vorhaltung erinnert. Die LWS ist gestreckt, die BWS besonders im oberen Teil vermehrt kyphosiert.

b) Die Bewegungsprüfung zeigt eine von caudal nach kranial zunehmende Versteifung. Die HWS ist meist noch nicht befallen, sie wird in verstärkter Lordose gehalten, um die vermehrte Brustkyphose auszugleichen. Die Methodik der klinischen Wirbelsäulenuntersuchung soll hier nicht besprochen werden, es sei auf die ausgezeichneten Arbeiten von Böni und Ott (1,26) verwiesen.

c) Der Fingerspitzen-Fußbodenabstand ist durch die Versteifung der LWS vergrößert, besonders dann, wenn eine zusätzliche Bewegungseinschränkung der Hüftgelenke besteht.

d) Die Atemexkursion und die Vitalkapazität sind vermindert.

e) Der Mennelsche Versuch auf Bewegungsschmerzen in den ISG ist meist positiv (nach 1).

Häufig bereiten in dieser Phase Exostosen an der Ferse oder den Sitzbeinen starke Schmerzen.

Die Veränderungen der Laborbefunde werden in einem eigenen Kapitel im Zusammenhang besprochen.

Das Röntgenbild zeigt jetzt an den ISG und den kleinen Wirbelgelenken eindeutige Veränderungen. Teilweise stellt man eine Osteoporose fest.

Phase 2):

Sie ist durch eine teilweise knöcherne Versteifung der Wirbelsäule ausgezeichnet, die gehäuft an der LWS oder am Übergang der LWS in die BWS auftritt. Außer der völligen Fixierung des ankylosierten Abschnittes bestehen klinisch auch starke Bewegungseinschränkungen in den übrigen Wirbelsäulenabschnitten. Die HWS ist dabei am wenigsten betroffen. Die Versteifung des Brustkorbes ist ausgeprägt, nach Angaben von Ott und Hart (26) beträgt die Atemexkursion bei mehr als 25 % der Patienten unter 3 cm. Schmerzen begleiten in der Regel auch dieses Krankheitsstadium, ist dies nicht der Fall, so spricht dies aber nicht für eine Inaktivität des Prozesses.

Phase 3):

Das Endstadium tritt bei etwa 25 % der Kranken ein. Ehrlich gibt eine Häufigkeit von 18 % an, Forestier 25 %, Polley und Slocumb 28 % (nach 26). Die Häufigkeit dürfte aber auch durch die therapeutischen Bemühungen beeinflußbar sein. Über die durchschnittliche Erkrankungsdauer bis zum Eintritt des Endstadiums kann man keine einheitlichen Angaben machen. Vollständige Invalidität kann innerhalb von 20 oder 30 Jahren, aber auch schon innerhalb von 2 - 3 Jahren eintreten.

Der Kranke bietet ein typisches Bild. Der Rücken ist rund, nur in seltenen Fällen gestreckt, der Patient kann den nach vorn gestreckten Kopf weder heben noch drehen. Die Schultern sind nach vorne gefallen, der Gang ist nur in kleinen, trippelnden Schritten möglich. Eine Verschlimmerung des Gangbildes bringt noch die häufige Mitbeteiligung der Hüftgelenke. Sind sie ankylosiert, kann sich der Zustand bis zu einer völligen Laufunfähigkeit verschlimmern. Angaben über die Häufigkeit der Hüftbeteiligung im Endstadium finden sich bei Polley und Slocumb mit 28 %, Hart mit 24 %, Forestier mit 42 %, Simpson und Stevenson mit 52 %, Ehrlich sogar mit 62 %. Hierbei wurden für völlige knöcherne Ankylosen Häufigkeiten bis zu 20 % beobachtet. Von den Beteiligungen anderer Gelenke stehen die Schulter- Knie- und Sternoclaviculargelenke oben an. Die Häufigkeit von Gelenkbeteiligungen dieser Art wurde von Polley und Slocumb mit 28 % angegeben. Es muß noch eine mögliche Beteiligung der Kiefergelenke erwähnt werden. Häufig ist die Wirbelsäule in diesem Krankheitsstadium bei der Untersuchung nicht klopf-, druck oder stauchempfindlich. Das Aussehen des Röntgenbefundes und der Laborbefunde werden eigens besprochen.

4. Übersicht der Verlaufsformen

Will man über die allgemeine Aussage hinausgehen, daß die Sp.a. eine Erkrankung mit sehr variablem Verlauf ist, kann man folgende primäre Einteilung der Verlaufsvarianten treffen:

1) Varianten des zeitlichen Ablaufs
   a) des Erkrankungsbeginns
   b) der Progredienz
2) Varianten der Krankheitsform
   a) im Verhältnis des entzündlichen Geschehens zum knöchernen Geschehen
   b) in den Abarten der Verlaufsrichtung
   c) durch Übergangsformen zu anderen rheumatischen Krankheitsbildern.

1 a wurde schon im Rahmen des "normalen" Krankheitsbildes besprochen.

1 b: Die Erkrankung kann grundsätzlich schubweise oder linear progredient sein und in jedem Stadium zur Ruhe kommen. Es wurde schon darauf hingewiesen, daß es nur bei etwa 25 % der unbehandelten Fälle zum sog. Endbild kommt. Über die Häufigkeit "abortiver" Erkrankungsfälle gibt es keine genaue Statistik. Man versteht darunter gutartige Verlaufsformen, die bis ins hohe Alter nicht zu ausgedehnten Ankylosen führen. Sie sind sicher nicht allzu selten. Forestier veröffentlichte 1951 sogar eine Statistik, bei der sie über 40 % aller Fälle ausmachen. Es muß betont werden, daß Verlaufsformen, die schmerzlos direkt zu einer völligen Versteifung der Wirbelsäule führen (s.o.), nicht hierher gehören.

2 a: Koch (3) führte eine neue Betrachtungsweise der Krankheitsformen ein. Er unterscheidet zwischen rein knöchernen Verlaufsformen, rein entzündlichen Verlaufsformen und Mischformen, die er in knöchern-entzündliche und entzündlich-knöcherne je nach dem Überwiegen der jeweiligen Komponente einteilt.

Die rein knöchernen Formen entsprechen wohl den Bildern, die symptomlos zur völligen Versteifung der WS führen. Sie verlaufen schmerzfrei bis zum Auftreten eines Spätschmerzes, der als Osteoporosefolge angesehen wird. Die rein entzündlichen Formen und die Mischformen werden von einem typischen Frühschmerz begleitet. Die rein entzündlichen Formen führen nicht oder nur unwesentlich zu Ossifikationen. Die Häufigkeit der Mischformen überwiegt die der reinen Formen bei weitem.

2 b: Normalerweise schreitet die Erkrankung von caudal nach kranial fort. Bei einem kleinen Teil der Patienten beginnt aber der Versteifungsprozeß im Bereich der HWS oder oberen BWS und schreitet nach caudal fort. Es konnten in der Literatur keine Angaben darüber gefunden werden, inwieweit bei diesen Fällen die ISG mitbeteiligt sind. Dies wäre insbesondere zum Vergleich mit der PCP

wichtig, die sich in ihren Formen mit Wirbelsäulenbeteiligung meist an der HWS manifestiert.

2 c: Hierher gehört die sog. skandinavische Form, die man als Übergangsform zur PCP ansieht. Es sind dabei die Finger-, Hand-, Ellbogen- und Sprunggelenke mitbetroffen. Ott gibt eine Häufigkeit von 8 %, Forestier von 10 %, Treiber von 6,2 % an.

5. Die Laborbefunde

Es werden untersucht:

A) Die Bluteiweiße
B) Serologische Befunde
C) Andere blutchemische Untersuchungsbefunde
D) Hämatologische Befunde
E) Urinbefunde

A) Die Bluteiweißverschiebungen

a) Die BSG

Die BSG ist ein sehr zuverlässiger Befund der Sp.a. Nach Forestier beträgt sie in 77 % der Fälle mehr als 10 mm/1.Std., nach Polley/Slocumb in 81 % über 20mm/1.Std. Die gleichen Autoren geben aber auch an, daß im Frühstadium in 20 - 25 % der Fälle normale Werte zu finden sind. Die BSG geht etwa der Prozeßaktivität parallel. Bei frischen Schüben steigt sie an, um mit deren Abklingen wieder zu fallen. Es ist also nicht der Zeitpunkt, sondern die Aktivität des entzündlichen Prozesses für die Verschiebung der Bluteiweißwerte entscheidend.

Eine neuere Betrachtungsweise sieht die BSG im Vergleich zu den verschiedenen Verlaufsformen. Koch (3) und Petersen (7) betonen dabei, daß die BSG bei der rein knöchernen Verlaufsform praktisch immer normal sei, während sie bei den Mischformen erhöhte Werte annehmen würde und man bei der rein entzündlichen Form die höchsten Werte finden würde.

Über die Höhe der Spitzenwerte gibt es Angaben von Polley/Slocumb und Ott. Sie fanden bei etwa 25 % der Patienten Werte über 60/100 mm, die Extremwerte während akuter Schübe betrugen 100/125 mm.

Eine bekannte Erscheinung ist die Normalisierung der BSG im Endstadium. Sie ist aber nicht zwangsläufig. Eine erhöhte Reaktion im Endstadium muß nach dem oben Gesagten ein Fortbestehen des entzündlichen Prozesses voraussetzen.

b) Die Elektrophorese

In letzter Zeit wird in zunehmendem Maße die Elektrophorese bei der Beurteilung einer Sp.a. herangezogen, da sie einen besseren Einblick in die Änderungen der Eiweißverhältnisse gibt. Besonders Petersen (7) hat sich im deutschen Sprachraum mit diesen Untersuchungen befaßt. Anhand der von Koch eingeführten Einteilung in die verschiedenen Verlaufsformen untersuchte er die Möglichkeit einer Einordnung der elektrophoretischen Befunde. Die Ergebnisse aus zwei Arbeiten seien hier kurz wiedergegeben.

1) Rein knöcherne Verlaufsform (40 Pat. untersucht)
Die Gammaglobuline waren zum Teil deutlich erhöht, die Albumine nicht vermindert, Alpha- und Betaglobuline in der Norm. Die BSG war normal. Die Röntgenkontrolle zeigte bei Gammaglobulinvermehrung durchwegs eine Osteoporose.

2) Knöchern-entzündliche Verlaufsformen (63 Pat.)
Albumine normal bis leicht vermindert (bei Überwiegen der entzündlichen Komponente). Betaglobuline nur gering über der Norm. Gammaglobulinvermehrung parallel zur Osteoporose. BSG 20 - 40.

3) Entzündlich-knöcherne Verlaufsformen (30 Pat.)
Die Albumine sinken weiter ab, die Alpha- und Betaglobuline zeigen keine ausgeprägte Vermehrung, sind aber über der Norm.
Die Gammaglobulinvermehrung geht mit der Osteoporose parallel. Die BSG ist immer deutlich beschleunigt = Überleitung zur rein entzündlichen Verlaufsform.

4) Rein entzündliche Verlaufsformen (10 Pat.)
Deutliche Hypalbuminämie mit Gammaglobulinvermehrung parallel zur Osteoporose, BSG immer deutlich beschleunigt.

Formen mit Gelenkbeteiligung zeigen in der Elektrophorese keine Abgrenzungsmöglichkeiten von den übrigen Sp.a.formen. Tabelle 4 zeigt nochmals die Beziehungen zwischen Verlaufsform und Bluteiweißveränderungen.

Tabelle 4 (entnommen aus 7)

Verlaufsform	Alb.	Alpha1-	Alpha2-	Beta-	Gammaglob.	BSG
Knöchern ohne Osteoporose	normal	norm.	norm.	norm.	norm.	norm.
Knöchern mit Osteoporose	(-)	norm.	norm.	norm.	+	(+)
Knöchern-entzündlich ohne Osteoporose	(-)	norm.	+	+	norm.	+
Knöchern-entzündlich mit Osteoporose	-	norm.	+	+	+	++
Entzündlich-knöchern	-	norm.	++	++	+	++
Rein entzündlich	-	(+)	++	++	+	++

Zusammenfassung: Die Beziehung Gammaglobulinvermehrung - Osteoporose scheint gesichert, die Veränderungen der Alpha- und Betaglobuline sind geringer, als man bisher annahm.

c) Gesamteiweiß
Eine Zunahme konnte in einigen Fällen von Grabowski nachgewiesen werden (nach 26).

d) Serumlabilitätsproben
Es ergeben sich nach Gamp (35) keine wesentlichen Abweichungen von der Norm (im Gegensatz zur PCP).

B) Serologische Befunde

Zur Orientierung über die Untersuchungen der letzten Zeit seien die Ergebnisse einiger Autoren aufgeführt. Zu Beginn sei das Ergebnis von Schulz (17) erwähnt, der bei 200 Patienten die Untersuchung zum Nachweis des Rheumafaktors durchgeführt hat und dabei kein einziges Mal einen positiven Wert gefunden hat.

Tichy (11) berichtet im Zusammenhang mit einem Versuch der systematischen Ordnung der rheumatischen Erkrankungen über folgende Ergebnisse:

Tabelle 5 (erhöhte Werte in %)

	ASL	Waaler-Rose	beide	keiner	Streptokokkenstatus
akute Polyarthr.	66	0	0	34	100
sek.chron.Polyarthr.	65	0	0,5	34,5	90
PCP	0	60	33	7	66
Sp.a.	48	3,5	4,5	44	52,5
Weichteilprozeß	35	0	0	65	53
Spondylosen	28	0	0	72	50
Arthrosen	25	0	0	75	45
Kontrollgruppe	17,5	0	0	82,5	30

Fellmann (10) fand bei einer Vergleichsuntersuchung von 130 Sp.a.Patienten und 143 PCP-Patienten den Latexfaktor bei der Sp.a. in 4,6 % positiv. Ein positives Ergebnis in 7,6 % fand er bei der skandinavischen Form.

Steiger (9) kommt zu folgenden Ergebnissen:

Tabelle 6: ASL-Titer mit Streptolysin O (Werte über 166 = erhöht)

Gesamtzahl 47 Pat.:	54,5	% normal	45,5	% erhöht
Pat. mit aktivem Prozeß	50	% normal	50	% erhöht
Krankheitsbeginn an peripheren Gelenken	73	% normal	27	% erhöht

Latexfixationstest: Bei 7 % positiv,

Falck (28) gibt bei seiner Untersuchung von 200 Patienten folgende Werte an:

ASL-Titer in 32,2 % erhöht
Waaler-Rose in 13,2 % positiv
Latex in 5,3 % positiv

Nach dem Vergleich der verschiedenen Untersuchungsergebnisse ist zu sagen, daß der Latexfixationstest im Gegensatz zur PCP nur in einem geringen Prozentsatz ein positives Ergebnis zeigt, der ASL-Titer aber mit einer Schwankung zwischen etwa 30 und 50 % von den Autoren als erhöht gefunden wurde. Nach Steiger (9) ist diese Übereinstimmung mit der Polyarthritis acuta aber nicht beweisend für einen Zusammenhang zwischen den beiden Erkrankungen, da die ASL-Erhöhung weder von der Aktivität des Krankheitsprozesses noch von initialen, der akuten Polyarthritis ähnlichen Erscheinungen abhängt. Es gibt nach seiner Meinung zwei Möglichkeiten:

a) Der ASL-Titer steht nicht in Zusammenhang mit dem Krankheitsgeschehen.
b) Er ist eine unspezifische Reaktion, die nicht an eine Streptokokkeninfektion gebunden ist (theoretisch Erhöhung des ASL-Titers durch einen hämolysehemmenden Stoff).

C) Andere blutchemische Untersuchungen

a) Blutzuckerwerte

Böni und Jung (45) geben nach oraler Zuckerbelastungsprobe einen abgeflachten Verlauf der Blutzuckerkurve an. Die Ursache dafür könnte in zentralen Regulationsstörungen liegen, die ein Beweis für eine Mitbeteiligung des Nervensystems am Krankheitsgeschehen wären. Interessant sind die gegensätzlichen Befunde bei der PCP (s.u.)

b) Serumglucosamin

Durch die Ergebnisse seiner Untersuchungen des Serumglucosamins, der Mucoproteinfraktion und der Diphenylreaktion wies Gamp (35) eine Vermehrung der eiweißge-

bundenen Kohlenhydrate nach. Die Glucosaminbestimmung ergab bei 62 % seiner Untersuchungen pathologisch hohe Werte.

c) Serumhyaluronidase

Sie kann bei PCP und Sp.a. erhöht sein.

d) Alkalische und saure Phosphatase

Es liegen sehr widersprüchliche Ergebnisse der verschiedenen Untersuchungen vor.

e) Serumeisen, Serumkupfer

Böni und Jung (45) fanden eine Hypersiderämie. Diese Befunde standen im Gegensatz zu den Ergebnissen bei der PCP, die eine Erniedrigung der Eisenwerte zeigt, die wahrscheinlich eine Folge der ausgesprochen sideropenischen Anämie ist. Die Befunde wurden von anderen Autoren bisher nicht bestätigt.

D) Liquor cerebrospinalis

Boland (nach 1) fand in 42 % eine Zunahme des Proteingehaltes, vor allem bei progredienten Fällen.

E) Hämatologische Befunde

Die Veränderungen des Blutbildes sind nicht auffallend. Ott (26) fand bei 42 % eine Anämie. In der Mehrzahl der Fälle besteht eine mäßige Leukozytose. Wichtig ist die Kontrolle der Blutbefunde während der Therapie mit Antirheumaticis oder Corticosteroiden.

F) Urinbefunde

Etwaige Veränderungen sind uncharakteristisch.

6. Röntgenbefund

Der Röntgenuntersuchung kommt bei der Sp.a. besondere zur Diagnosestellung im Anfangsstadium große Bedeutung zu. Eine sichere Diagnose im Frühstadium ist nur mit ihrer Hilfe möglich.

Es wird nochmals betont, daß im Prodromalstadium an der Wirbelsäule einschließlich der ISG kein sicherer Befund zu erheben ist. Eventuell lassen sich arthritische Weichteilveränderungen sichtbar machen.

Im Frühstadium sind es die ISG, die die frühesten Veränderungen erkennen lassen. Von Böni stammt der Ausspruch, daß es praktisch keine Sp.a. ohne Beteiligung der ISG gibt.

Wegen ihrer hohen diagnostischen Bedeutung müssen die Befunde an den ISG näher erläutert werden.
Die Veränderungen, die einer Ankylose vorausgehen, sind:

Erstes Stadium: Unscharfe Gelenkkonturen (Böni -6-: Briefmarkenrand) = Entkalkungszonen bei Usurierung der Gelenkränder. Der Gelenkspalt erscheint erweitert.

Zweites Stadium: Grobfleckige Zeichnung der Gelenkränder, stellenweise können osteolytische Einschmelzungsherde sichtbar werden. Abnahme der Sklerosierung am Gelenkrand der Darmbeinseite. Manchmal reparatorische Knochenneubildung.

Drittes Stadium: Ankylose durch Überwiegen der knochenbildenden Vorgänge über die osteolytischen Prozesse.

Das physiologische Bild der ISG ist nach Jacobs (27) vom Lebensalter abhängig! Das kindliche Röntgenbild der ISG unterscheidet sich physiologischerweise von dem des Erwachsenen in folgenden Punkten:

1) Die Weite des Gelenkspaltes ist größer
2) Die Gelenkränder sind nicht glatt, sondern gezackt
3) Der artikuläre Gelenkrandschatten fehlt.

Die Anfangsbefunde an den ISG einer Sp.a. des Erwachsenen sind also den physiologischen Befunden beim Kind ähnlich. Die einzige pathologische Veränderung im kindlichen Röntgenbild, die auf eine Sp.a. hinweist, ist die periartikuläre Sklerose der ISG. Hierbei ist die Differenzialdiagnose oft schwierig gegenüber einer Tbc, einer pyogenen Erkrankung, jugendlicher Osteochondritis und Anomalien des lumbosacralen Abschnittes der Wirbelsäule mit Sklerose.

In der Regel erkranken beide ISG gleichzeitig, es wurden aber auch Fälle beschrieben, bei denen der Prozeß einseitig begann und die andere Seite erst Monate später erkrankte. Die Befunde an der Wirbelsäule sollen hier nur kurz beschrieben werden, sie werden noch bei den pathologisch-anatomischen Veränderungen besprochen. Sehr häufig sieht man - besonders bei weniger progredienten Fällen - als erste Veränderung eine Osteoporose der Intervertebralgelenke mit unscharfer und verwaschener Zeichnung der Gelenkränder. In weiter fortgeschrittenen Stadien sind die einander zugekehrten Gelenkränder usuriert, um dann zu ankylosieren und im seitlichen Röntgenbild nicht mehr dargestellt zu werden.

Bei Gelenkbeteiligung zeigen die betroffenen Gelenke je nach Dauer des Prozesses artritische Merkmale oder arthrotische Veränderungen. Man sieht dann eine Verschmälerung des Gelenkspaltes, unscharfe Gelenkkonturen mit Usuren und Einschmelzungsherden. In Spätfällen oder bei abnormem Krankheitsverlauf kann es zur Ankylosierung kommen. Am häufigsten werden diese Veränderungen an den Hüftgelenken gefunden.

Bei der Beckenübersichtsaufnahme fallen oft die periostalen Reaktionen an den Sitzbeinhöckern auf. Es handelt sich auch hier wie an den Fersenbeinen um tendoperiostale Knochenbildungen. Eine Beteiligung der Symphyse ist häufig.

7. Differentialdiagnose

Die Differentialdiagnose (DD) stellt sich gegenüber:
(Einteilung nach Ott-26)

A) Degenerativen Wirbelsäulenerkrankungen

a) Morbus Scheuermann
Die Unterscheidungsmerkmale zur Sp.a. sind:
Keilförmige Deformation der BWK im Röntgenbild mit welligen Deckplatten und häufigen Schmorlschen Knötchen.
Die ISG bleiben unverändert, BSG normal.
Verstärkte Lendenlordose, keine Versteifung.

b) Spondylosis und Spondylarthrosis:
Die Unterscheidungsmerkmale zur Sp.a. sind:
Keine vollkommene Versteifung,
meist Alterserkrankung,
BSG normal oder nur leicht erhöht,
Thorax bleibt beweglich.
Röntgenbild: Zwischenwirbelräume abgeflacht, Deckplattensklerose, Randwülste durch Form und Ursprung unterschieden, an den ISG höchstens arthritische Randsklerose.

c) Discushernie:
Die Unterscheidungsmerkmale zur Sp.a. sind:
ISG und BSG normal
Röntgenbild: Umschriebene Bandscheibenabflachung,
Neurologische Veränderungen sind nachweisbar

d) Spondylosis hyperostotica ("Hyperostose ankylosante vertébrale sénile Forestier").

Die Abgrenzung der Sp.a. von dieser Erkrankung ist oft sehr schwierig, eine klare Unterscheidung aber notwendig, da es sich im Gegensatz zur Sp.a. um ein verhältnismäßig gutartig verlaufendes Leiden handelt.

Die Erkrankung ist nach Rokitansky und Ott (nach 26) eine quantitative Sonderform der Spondylose und nicht - wie Forestier annimmt - eine Erkrankung sui generis. Die pathogenetische Bedeutung einer vorausgegangenen Scheuermannschen Krankheit ließ sich klinisch und anatomisch bestätigen. Böni (50) weist auf den häufigen Befund eines Diabetes hin, er spricht daher bei der Spondylosis hyperostotica von einer diabetogenen Spondylose.

Krankheitsbild: Die Erkrankung tritt gehäuft bei Männern auf. Die Rückenschmerzen beginnen meist erst im 5. - 6. Lebensjahrzehnt. Lokalisiert ist die Versteifung meist an der BWS, die LWS bleibt meist frei. Im Röntgenbild sind die ISG frei, an der LWS nur geringe Wulstbildungen. Auf dem Seitbild sieht man an der BWS gußartige Knochenauflagerungen, die sich bandförmig an der Wirbelvorderfläche ausbreiten, die Zwischenwirbelgelenke bleiben frei. Schmorlsche Knötchen sind häufig nachweisbar. An der HWS findet man tropfenförmige Exostosen der Wirbelvorderflächen. Es handelt sich um ein degeneratives Geschehen, die BSG ist daher normal.

B) Unspezifischen entzündlichen Erkrankungen

a) Ostitis condensans ilei
Sie tritt gehäuft bei Frauen auf, besonders im Anschluß an eine Geburt. Sie ist verbunden mit hartnäckigen Rückenschmerzen. Röntengenbild: Doppelseitiger Prozeß im Bereich der ISG, aber streng

lokalisiert auf der Darmbeinseite. Dreieckförmige Sklerosierung des Darmbeins. Der Gelenkspalt selbst bleibt unverändert.

b) PCP

Im späteren Verlauf der PCP wird bei etwa einem Drittel der Patienten (nach 35) die Wirbelsäule mitbefallen. Dabei ist jedoch meist die HWS betroffen. Von Fellmann (10b) wurden leichtere Stadien des ISG-Befalls beschrieben. Die Beziehungen der beiden Erkrankungen werden genauer in einem eigenen Kapitel besprochen (s.u.).

C) Bakteriellen Entzündungen

a) Tuberkulose

Die Spondylitis tuberculosa ist ein umschriebener Prozeß mit umschriebenen Schmerzen und begrenztem Klopfschmerz. Das Röntgenbild zeigt einen Bandscheibenschwund oder Wirbeldestruktionen. Eine Tbc der ISG ist meist einseitig. Sehr oft findet man Einschmelzungsherde oder Abszedierungen. Die Gelenkränder sind sehr unregelmäßig gezeichnet. Die DD ist besonders im jugendlichen Alter oft schwer.

b) Brucellosen

In akuten Verlaufsformen können sie in wenigen Wochen zu destruktiven Wirbelveränderungen führen, die reaktive osteophytäre Wucherungen zeigen. Der Befall der ISG kann zur Ankylose führen. Die Differenzierung dürfte mit Hilfe der allgemeinen klinischen Erscheinungen gelingen.

D) Stoffwechselstörungen und Intoxikationen

a) Ochronosis

Die Erkrankung ist durch eine rezessiv vererbbare EW-Stoffwechselstörung bedingt (Alkaptonurie), die zu einer Schädigung der Binde- und Stützgewebe führt. Es entstehen schwerste ZWS-Veränderungen, die im Röntgenbild einer gefüllten Waffel ähnlich sehen. Die Notwendigkeit der DD ergibt sich deshalb, weil die Erkrankung auch zu Synostosen der Wirbelkörper und der kleinen Gelenke führt.

b) chronische Fluorintoxikation

Bei jahrelanger Fluorvergiftung in bestimmten Industriezweigen kann es zu einer brückenbildenden intervertebralen Ossifikation kommen. Das Röntgenbild zeigt jedoch als wesentliches Unterscheidungsmerkmal eine ausgeprägte Sklerose.

Die praktisch größte Bedeutung für die DD der Sp.a. dürften aber der Morbus Scheuermann, die tuberkulöse Spondylitis und im höheren Alter die Spondylose (Spondylosis hyperostotica) besitzen.

8. Ätiologie

Die Ursache der Sp.a. ist bis heute nicht recht geklärt, es ist vor allem nicht möglich, einen einzelnen Faktor für die Entwicklung des Krankheitsgeschehens verantwortlich zu machen. Exogene und endogene Faktoren brachte man mit der Ätiologie der Sp.a. in Verbindung.

Von den exogenen Faktoren standen seit Beginn der Erforschung der Sp.a. das Trauma und die Infektion im Vordergrund des Interesses.

a) Die infektiöse Ätiologie

Nach wie vor ist man sich über die Bedeutung infektiöser Erkrankungen für die Entstehung und den Verlauf der Sp.a. nicht im klaren. Der Beweis für die ursächliche Rolle einer Infektionskrankheit konnte bisher nicht erbracht werden, da es noch in keinem Fall gelang, am Ort des Krankheitsprozesses pathogene Mikroorganismen nachzuweisen. Man hat immer wieder die Sp.a. im Anschluß an infektiöse Erkrankungen diagnostiziert und daraus einen Zusammenhang abgeleitet. Die Annahme einer infektiösen Ätiologie wird auch deswegen verständlich, weil die pathologisch-anatomischen Befunde primär entzündlicher Vorgänge einen infektiösen Faktor als "zündenden Funken" nahelegen (8). Im wesentlichen werden folgende Erkrankungen diskutiert:

Die Tuberkulose

In der Literatur der letzten Jahre ließen sich kaum Angaben finden, die für eine Tbc-Ätiologie sprechen.

Herdinfektionen

Nur wenige Autoren sprechen sich für eine Bedeutung von Fokalinfektionen aus (Himstedt 1951, nach 1).

Nach Ott (26) kann der Nachweis eines Herdinfektes für sich nichts aussagen.

Akuter Rheumatismus nach Streptokokkeninfekt

Es seien hier nur Zahlenwerte genannt: Ott (26) nimmt bei 15 % seiner Sp.a.patienten ein vorausgegangenes akut rheumatisches Geschehen an. Schulz (17) fand in 24,2 % einen akuten Gelenkrheumatismus, Bernstein (32) fand unter 292 Sp.a.patienten 11 mit akuter Polyarthritis.

Die Gonorrhoe

Die Theorie der Entstehung der Sp.a. aus einer gonorrhoischen Entzündung der Prostata, fortgeleitet auf dem Weg über die prävertebralen Lymphbahnen, wurde besonders von Forestier, Volhard und Romanus vertreten. In letzter Zeit ist man aber in der Annahme eines Zusammenhangs der beiden Erkrankungen recht vorsichtig geworden.

Die Lues

Es wird allgemein nur eine zufällige Koinzidenz angenommen.

Die Ruhr

In der letzten Zeit treten immer mehr die Ruhr und die Reitersche Erkrankung in den Blickpunkt des Interesses. Besonders in der Nachkriegszeit wurde, bedingt durch die gehäuften Ruhrerkrankungen während des Krieges, von Autoren verschiedener Länder die Sp.a. als Folgeerkrankung der Ruhr oder eines Reiter-Syndroms beschrieben.
Der Morbus Reiter besteht klinisch im wesentlichen aus einer Kombination von Arthritis, Urethritis, Konjunktivitis und Veränderungen der Haut und Schleimhäute (z.B. Balanitis). Der sogenannte Ruhrrheumatismus ist eine häufige Komplikation der Bazillenruhr. Er tritt in der Regel erst nach dem Abklingen der akuten Phase der Infektion auf und verläuft unter dem Bild einer akuten Polyarthritis mit Bevorzugung der Kniegelenke (18b).
Es ist unsicher, in welchem Maße das Reitersyndrom als eigenständige Erkrankung zu werten, oder als Verlaufsvariante des Ruhrrheumatismus anzusehen ist, zumal beim Reitersyndrom keineswegs immer alle genannten Erscheinungen nachweisbar sein müssen (40,15c). Manchmal dürfte die Erkrankung auch als Folge anderer Infektionen, besonders venerischer Infekte anzusehen sein (15c). Krücken und Fabry (nach 15c) zeigen eine Virusätiologie mit pleuropneumonieähnlichen Organismen.
Die einzige Arbeit, die eine größere Zahl von Erkrankungen an Sp.a. als Folge eines Reiter-Syndroms beschreibt, stammt von J.Marche. Er beschreibt 150 Fälle.

Andere Angaben finden sich bei Gamp (15c), Bonse (40) und Lövgren (47). Die Ergebnisse der eigenen Untersuchungen werden in einem späteren Kapitel besprochen.

b) Die traumatische Ätiologie

Besonders in der Begutachtung tritt die Frage eines ursächlichen Zusammenhangs der Sp.a. mit erlittenen Traumen auf. Für eine echte traumatische Genese einer Sp.a. gibt es bisher keine sicheren Beweise. Es erscheint allerdings sicher, daß ein schweres Trauma bei einer latent bestehenden Sp.a. eine Verschlechterung bewirken kann.

Von den endogenen Faktoren wurde von Böni und Hauptmann (46), wie auch von einer Reihe anderer Autoren (Schulz, Ott, usw.) die auffällige Bevorzugung des leptosomen bis asthenischen Konstitutionstypes beschrieben. Sie betonen die Entwicklung der Sp.a. auf dem Boden einer Disposition, die den leptosomen Konstitutionstyp bevorzugt. Diese Disposition ist erbgebunden und kann grundsätzlich in der männlichen, wie der weiblichen Aszendenz vererbt werden. Die Art des Erbgangs ist in statistischen Arbeiten untersucht worden (Rogoff, West, Blécourt, Hersch-Stecher, Stecher).

Die Arbeiten von Hersch und Stecher (2,33), die mit genauesten statistischen Methoden die gefundenen Ergebnisse auswerten, seien hier kurz zusammengefaßt wiedergegeben.

1) Es wurden 56 Familien mit insgesamt 281 Verwandten untersucht. Darunter fanden sich 7 sekundäre Sp.a.-fälle. Mit den Indexfällen wurden somit 63 Sp.a.Pat. untersucht.
2) Der Nachweis einer Vererbung der Sp.a. wird auf zwei Wegen erbracht:
   a) Auswertung der Ergebnisse von West bei der oben erwähnten Gesamtstatistik der Bevölkerung Bristols (England).
      Es wurden 41907 Familien untersucht. Darunter fanden sich 74 mit einer Erkrankung an Sp.a.,

8 mit 2 Erkrankungen, 1 mit 3 Erkrankungen. Nach dem Gesetz der kleinen unabhängigen Wahrscheinlichkeiten, errechnet nach der Poisson-Verteilung, wären 74 Familien mit einer Erkrankung, 0,065 Familien mit 2 Erkrankungen und 0,00003 Familien mit 3 Erkrankungsfällen zu erwarten gewesen. Die Häufung kann nur durch Vererbung bewirkt worden sein.

b) Häufigkeit des Zwillingsbefalls:
In 3 Fällen waren beide eineiige Zwillinge befallen. Bei einer durchschnittlichen Häufigkeit der Sp.a. von 1 : 2000 der Normalbevölkerung beträgt der erwartete Befall von einem Paar eineiiger Zwillinge 1 : 1 Billion. Das Vorkommen von dreimaligem Befall beider Zwillinge kann bei Bezug auf die Zahl der insgesamt bestehenden Familien und dem Durchschnittswert der Kinderzahl dieser Familien kein Zufall sein.

3) Unter Berücksichtigung der Korrekturfaktoren für das Manifestationsalter und die positive Auslese der Familien mit Erkrankungsfällen erfolgt die Berechnung des wahrscheinlichen Erbgangs. Hersch/Stecher kommen zu folgenden Ergebnissen:

a) Eine geschlechtsgebundene Vererbung kann ausgeschlossen werden, da hierbei eine Vater-Sohn-Vererbung ausgeschlossen wäre. Da diese aber häufig gefunden wird, ist nur eine autosomale Vererbung möglich.

b) Die am besten erklärbare, aber dennoch unbewiesene Schlußfolgerung nimmt einen dominanten Erbgang an, der bei Männern annähernd eine Penetranz von 70 %, bei Frauen von 10 % besitzt.

c) Es wäre dabei möglich, daß ein Hauptgen mit geringer Penetranz durch günstige Kombination von Modifikatoren bis zu einer 100%igen Penetranz gebracht werden kann. Die schwächere Penetranz bei Frauen wäre durch die Pufferwirkung des zusätzlichen X-Chromosoms zu erklären, eine Wirkung,

die auch von anderen Teilen des Genoms ausgeht. Man nimmt dabei an, daß das X-Chromosom die Modifikatoren enthält, die die Wirkung des defekten Gens "abpuffern".

d) Interessant ist der Befund, daß in Familien mit einem erkrankten weiblichen Mitglied anscheinend eine stabilisierende Wirkung des Hauptfaktors besteht, und die Penetranz dadurch so verstärkt wird, daß sie bei beiden Geschlechtern nahezu vollständig wird.

Erwähnt seien noch die mikroskopischen Untersuchungen von Newcombe (20) an den Chromosomen von Sp.a.patienten (bei 15 Patienten fanden sich normale Chromosomenzahlen) und die Untersuchungen des Stammbaumes einer Familie durch Thompson (19), in der Sp.a., Gicht und verschiedene Wirbelsäulenanomalien gemeinsam vorkommen und weitervererbt werden.

9. Pathologische Anatomie und Pathogenese

A) M a k r o s k o p i s c h e V e r ä n d e r u n g e n im fortgeschrittenen Stadium der Sp.a.

Die Beschreibung beschränkt sich auf die wesentlichsten Befunde.

a) Die Wirbelgelenke

Auch im Endstadium sind nicht an allen Gelenken die Ankylosierungen gleich weit fortgeschritten. Es kann vorkommen, daß die Reihe der knöchern ankylosierten Gelenke durch ein nahezu freies Gelenk unterbrochen wird. Die Verknöcherung schreitet in der Regel von caudal nach kranial fort. Das Atlanto-Occipitalgelenk bleibt in den meisten Fällen frei. Es ist aber nicht zu entscheiden, ob der Versteifungsprozeß sich bei längerer Lebensdauer auch noch auf dieses Gelenk ausgebreitet hätte.

b) Articulatio sacro-iliaca

Die ISG sind im fortgeschrittenen Stadium stets verknöchert (mit Ausnahme abortiv verlaufender Erkrankungs-

fälle). Es fällt auf, daß die Ligg.sacro-iliaca dorsalia meist nicht verknöchern, während die kurzen ventralen Bänder stets verknöchert sind.

c) Die Bandscheiben

Zuerst bildet sich im Bereich der äußersten Schicht des Faserrings die knöcherne Brückenbildung aus, die zum typischen Bild des Bambusstabes führt.
Die Knochenbildungen können danach auf den gesamten Zwischenwirbelscheibenbereich übergehen. Sie gehen entweder von der Anulusverknöcherung aus, oder sie stehen in Verbindung mit der Wirbelschlußplatte. Durch diesen Verlauf der Ankylosierung bleibt die Höhe des Bandscheibenraumes meist erhalten.
Nach Wurm (26) kann sich die äußere Form der Bandscheibenankylose durch sekundäre Knochenabbauvorgänge ändern. Er beschreibt Bilder eines sekundären Abbaus der Wulstbildungen am Bandscheibenrand, so daß das Bild des Bambusstabes verwischt wird.

d) Die Wirbelkörper

Proportional zum Grad der Verknöcherung zeigt sich eine Osteoporose. Erhebliche Eindellungen der Deckplatten werden beobachtet, ausgesprochene Fischwirbelbildungen sind aber nicht häufig. An der Vorderfläche der Wirbelkörper findet man häufig eine Verstärkung der Corticalis durch eine Spongioasklerose, die mit einer Verknöcherung des vorderen Längsbandes verwechselt werden kann (Wurm 26).

e) Der Bandapparat

Im Gegensatz zu der oft vertretenen Meinung wird in der Literatur betont, daß ausgedehnte Ossifikationen des Bandapparates keine so wesentliche Rolle bei der Wirbelsäulenversteifung spielen. Eine Ausnahme machen nur die Verstärkungsbänder der Gelenkkapseln und die Ligamenta flava.
Die Verknöcherung des vorderen und besonders des hinteren Längsbandes ist nach Wurm (35) weit seltener, als bisher angenommen wurde. Wie schon oben erwähnt, betont er, daß die subcorticale Wirbelkörpersklerose häufig mit einer

Verknöcherung des vorderen Längsbandes verwechselt würde. Das für die Sp.a. bezeichnende Bild des sog. Trambahngeleises kommt durch die Verknöcherung der Gelenkfortsätze und der Ligamenta flava zustande.

B) Mikroskopisches Bild

Es sollen auch hier nur einige wesentliche Befunde aufgeführt werden.

a) Wirbel-Rippengelenke

Nichtversteifte Gelenke zeigen bei noch fortschreitenden Fällen Veränderungen im Sinne einer Synovitis, wobei nicht zu klären ist, ob es sich um einen primär chronischen oder akuten Prozeß handelt. Nach Beendigung der klinischen Progredienz konnten nur noch fibrinöse Exsudatreste oder eine fibrinoide Verquellung der Synovialfalten gefunden werden.

Die Ankylosierung beginnt von der Gelenkkapsel aus. Im Bereich der Knochenansätze der Faserzüge wandeln sich die Bindegewebszellen säulenknorpelähnlich um. Man nennt diesen Vorgang chondroide Bindegewebsumwandlung. Ihr folgt die Verknöcherung in Form einer fibrochondrometaplastischen Knochenbildung oder auch einer enchondralen Verknöcherung, die nur topographisch von dem regulären Knochen zu unterscheiden ist. Die Ankylosierung der Gelenkflächen erfolgt als knorpelige Ankylose (= pathologische Synchondrose) oder als Ankylose vom subchondralen Knochen her.
Die synchondrale Verknöcherung ist ein Novum in der Gelenkpathologie. Es ist eine Verschmelzung und keine Wucherung.

b) Articulatio sacroiliaca

Die Ankylose findet ausschließlich als Synchondrose statt. Die Gelenkkapsel verknöchert erst nach der Synchondrose. Da die Gelenkflächen aus verschiedenen Knorpelarten bestehen, kann eine Knorpelwucherung durch die regelmäßige Trennungslinie ausgeschlossen werden.

c) Bandapparat

Die Verknöcherung ist keine dystrophische Verkalkung nach einem Entzündungsvorgang im Bindegewebe, da man wie bei der Gelenkkapselverknöcherung eine praeosteoide Kollagenumwandlung und chondroide Metaplasie der Bindegewebszellen findet.

d) Die Bandscheiben

Die Ossifikation beginnt an der Wirbelrandleiste. Die sekundäre Verknöcherung der ganzen Zwischenwirbelscheibe findet mit Hilfe von Gefäßeinbrüchen in die Knorpelplatte statt. Es bestehen keine Anzeichen für einen entzündlichen Vorgang.

C) P a t h o g e n e s e

Obwohl über die oben angeführten Befunde praktisch Übereinstimmung besteht, haben die verschiedenen Autoren doch verschiedene pathogenetische Vorstellungen.

Van Swaay (1950, zitiert nach 26) glaubt an keine entzündliche Genese. Er sieht das Wesen der Erkrankung in pathologischen Wachstumsvorgängen im Knorpel. Er spricht daher von einer Spondylosis ankylopoetica.
Aufdermaur (42) sieht in seiner Beschreibung in der Sp.a. eine chronisch rheumatische ossifizierende Entzündung, wobei die Gelenkkapselveränderungen als eine spezifische Gewebsreaktion auf einen entzündlichen Reiz bezeichnet werden.
Engfeldt, Romanus, Ydén (1954, zitiert nach 26) haben zum ersten Mal Untersuchungen an bioptischem Material unternommen. Sie glauben, daß ein entzündlicher Prozeß nach Art einer rarifizierenden Ostitis zu einer Knochendestruktion führt, die Knochenneubildung dann als eine Art reparatorischer Phase den lokalen entzündlichen Veränderungen zugeordnet ist. Im Verlauf tritt dann nur mehr der ossifizierende Prozeß in Erscheinung.
Wurm (1957) faßt diese Gedanken zusammen und verbindet sie mit seinen eigenen Vorstellungen: Der entzündliche Prozeß löst eine systematische Ossifikation aus, die in starkem

Mißverhältnis zur Unscheinbarkeit des entzündlichen Movens steht.

Er definiert den Vorgang wie folgt:

Der entzündliche Zustand in den Gelenkschleimhäuten und dem perivertebralen Bindegewebe versetzt die im Entzündungsbereich liegenden Bindegewebssegmente in einen Zustand, in dem die normalen durch die Funktion gegebenen mechanischen und statischen Beanspruchungen an den am stärksten exponierten Stellen wie Wachstumsreize wirken. Der Reiz wird beantwortet durch das Knochenmarksmesenchym und dessen Kapillaren. Das Bindegewebe wird durch Chondroitinschwefelsäureeinlagerungen knorpelähnlich und zur Verkalkung geeignet. Es sprossen Blutkapillaren ein, der Knochen wird lamellär umgewandelt durch appositionelle Osteoblastentätigkeit.
Die Osteochondrose ist entweder als Fernwirkung des Entzündungszustandes oder als Koordinationsstörung zwischen Anbau und Abbau durch Materialentzug zu erklären.
Da die Blutkapillaren eine entscheidende Rolle beim Ossifikationsprozeß spielen müssen, liegt der Gedanke nahe, daß die Fernwirkung der entzündlichen Veränderungen auf einer nerval bedingten Erregbarkeitsänderung der terminalen Strombahn in den Wirbelsäulensegmenten beruht. Dadurch kommt es zum Austreten von Stoffen aus der Blutbahn durch sonst physiologische Reize. Der Knorpel wird chondroid umgewandelt.

III. DIE SPONDYLARTHRITIS UND IHRE BEZIEHUNGEN ZUM ENTZÜNDLICHEN RHEUMATISMUS

Zum Formenkreis des entzündlichen Rheumatismus werden allgemein folgende Krankheitsbilder gerechnet:

1) Das rheumatische Fieber
2) Die sekundär chronische polyarthritis (wobei allerdings Zweifel bestehen, ob es dieses Krankheitsbild überhaupt gibt)
3) Die primär chronische Polyarthritis (PCP) mit ihren Sonderformen
4) Die Spondylarthritis ankylopoetica

Als Grundgemeinsamkeit gilt für sie alle, daß sie Systemerkrankungen des Mesenchyms sind, wobei nahezu sämtliche Teile des Körpers "rheumatisch" erkranken können. Es ist naheliegend, in den besonderen feinge-

weblichen Veränderungen, die bei diesen Krankheiten zu finden sind, das anatomische Substrat einer gemeinsamen mesenchymalen Gewebsreaktion zu sehen. Diese gemeinsame Reaktionsweise kann durch verschiedene Faktoren so variiert werden, daß eine große Zahl verschiedener klinischer Bilder entsteht. Als pathogenetische Faktoren kommen nach Hoff (nach 35) in Betracht:

1) bakterielle Erreger
2) ein allergisches Geschehen
3) hormonale Faktoren
4) nervale Faktoren
5) eine Mitbeteiligung des Gefäßsystems
6) genetische Faktoren

Das pathogenetisch und klinisch am besten abgrenzbare Gebiet ist das rheumatische Fieber, da hier ein einheitliches Krankheitsbild vorliegt, das von einem Streptokokkeninfekt seinen Ausgang nimmt und über eine Sensibilisierung zum typischen infektions-allergischen Geschehen am Mesenchym gelangt.

Anders ist dies bei den chronischen Formen. Es sollen hier hauptsächlich die PCP und die Sp.a. einander gegenübergestellt werden. Die Abgrenzung der sek.chron. Polyarthritis ist sehr problematisch, nicht selten entspricht sie wohl einer PCP mit akutem Beginn.
Wenn man die Pathogenese der PCP als unbekannt bezeichnet, so ist eigentlich das Wesentliche schon gesagt. Die Zugehörigkeit zu den Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises ist durch den - allerdings nicht leichten - Nachweis der spezifischen Granulombildungen, der Rheumaknötchen, eindeutig (35). Sie zeigt aber auch so viele Besonderheiten, daß man sie bis zum Beweis des Gegenteils als Erkrankung sui generis ansehen muß.

Es sei hier die Hypothese der Entstehung der PCP von W.Müller (41) wiedergegeben, die den modernen Vorstellungen von Allergievorgängen und Autoaggressionsgeschehen in Verbindung mit genetischen und nerval-humoralen Faktoren Rechnung trägt.

In einer ersten Phase treten wiederholte Infekte oder Fokalinfekte auf, die einerseits den Organismus zur Bildung bakterieller Antikörper anregen, andererseits aber das mesenchymale Gewebe so verändern, daß es autoantigen wird. Nervös-endokrine und besonders hereditäre Faktoren spielen hierbei eine Rolle.
Es werden nun neben dem Rheumafaktor Autoantikörper gegen die körperfremd gewordenen Substanzen des mesenchymalen Gewebes gebildet.
Falls diese Antikörper auch mit unveränderten Zellen oder Geweben reagieren, tritt in einer dritten Phase ein Gewebsschaden auf, der das manifeste Krankheitsstadium anzeigt.
Die vierte Phase bringt die Autonomie des Krankheitsgeschehens, vielleicht dadurch bedingt, daß durch die abnorme Reaktionsbereitschaft des antikörperbildenden Gewebes und die Weiterbildung von Autoantigenen der Prozeß kreisförmig weiterläuft.

Stellt man nun diesen Vorstellungen die pathogenetischen Hypothesen der Sp.a.entstehung gegenüber, so findet man bisher kaum Autoren, die sich mit allergischen Vorgängen befassen. Das Krankheitsbild wird wegen seiner Wesensverwandtschaft zum chron. entzündlichen Rheumatismus gerechnet. Die "Wesensverwandtschaft" wird nach dem klinischen Bild beurteilt. Aus der Tatsache, daß sich beide Krankheitsbilder doch in vielen Dingen unterscheiden (s.u.), schließt man - wenigstens im deutschen Sprachraum - auf die Eigenständigkeit der Sp.a. In der angelsächsischen Literatur wird die Sp.a. allerdings als Variante der PCP gewertet. Der Punkt, an dem alle pathologischen und klinischen Überlegungen ansetzen, ist die eigenartige Verknöcherungstendenz der Sp.a., durch die sie sich von allen übrigen Krankheiten des entzündlichen Rheumatismus krass unterscheidet. Um die Erklärung dieser Eigenheit sind alle pathologischen Untersucher bemüht.

Bei dieser Betrachtung ergeben sich zwei Fragen:

1) Ist es gerechtfertigt, die Sp.a. trotz ihrer gesonderten Lokalisation und eigenartigen morphologischen Verlaufsform zu den Erkrankungen des entzündlichen Rheumatismus zu rechnen?

2) Sind die klinischen und morphologischen Unterschiede zwischen PCP und Sp.a. beweisend für die Behauptung, die Sp.a. sei eine Erkrankung sui generis?

Frage 1 ist in Bezug auf die heutige Definition des entzündlichen Rheumatismus positiv zu beantworten. Der Begriff ist so weit gefaßt, daß die Tatsache einer klinischen Wesensverwandtschaft für die Zugehörigkeit ausreichend ist. Da der Befund einer Systemerkrankung des mesenchymalen Gewebes mit einer abnormen Gewebsreaktion bei der Sp.a. gegeben ist, spielt die nachfolgende augenscheinliche klinische Abweichung keine entscheidende Rolle. In ähnlicher Weise geht man ja beispielsweise auch bei der Stillschen Erkrankung oder dem Sjögren-Syndrom vor.

Zur Beantwortung der Frage 2 müssen zuerst die gemeinsamen und die unterschiedlichen Merkmale der beiden Erkrankungen einander gegenübergestellt werden:

A) <u>Gemeinsame Merkmale</u>

1) Beide sind Systemerkrankungen mit Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes.
2) Es liegt eine abnorme mesenchymale Reaktion in Sinne einer rheumatischen Entzündung vor.
3) Die Lokalisation dieser Entzündung an der Synovialis der Gelenke, objektivierbar als Synovitis.
4) Ausbildung von Destruktionen am Skelettsystem.
5) Vorkommen von Erkrankungsformen, die zwischen beiden "Normalformen" liegen.
6) Vorkommen von Gelenkankylosierungen der Extremitätengelenke.
7) Nachweis eines Erbfaktors.
8) Gehäufter Leptosomenbefall.
9) Gemeinsame Infektionsätiologie (z.B.Morbus Reiter).
10) Eventuell gemeinsame traumatische Ätiologie (Geburtsauslösung?).

11) Meist schleichender Erkrankungsbeginn (primär chronisch!).
12) ISG-Beteiligung bei etwa 24 % der PCP-Fälle.
13) Kiefergelenksbefall.
14) Vorkommen tendoperiostitischer Reaktionen (Fersenschmerz).
15) Meist wellenartiger Verlauf.
16) Vorkommen von blanden Verlaufsformen. Der Erkrankungsprozeß kann in jedem Stadium zur Ruhe kommen.
17) Ähnlichkeit der Verlaufsschwankungen beim wenig befallenen Geschlecht.
18) Hyperhidrosis im Prodromalstadium.
19) Wetterabhängigkeit der Beschwerden.
20) Entsprechende Bluteiweißveränderungen (BSG, Elpho).
22) Gegenüber der akuten Polyarthritis seltene Beteiligung viszeraler Organe.
23) Gegenüber der akuten Polyarthritis seltener Fokusnachweis und kaum Therapieerfolg nach Fokussanierung.

B) Unterscheidungsmerkmale

1) Verschiedene Lokalisation der Erkrankung.
2) Spezifischer Ossifikationsprozeß an der Wirbelsäule bei der Sp.a. mit Ausbildung der Bambusstabform, Ankylosierung der kleinen Wirbelgelenke, Verknöcherung des Bandapparates und Entstehen einer Thoraxstarre. Dieser Vorgang besitzt pathologisch-anatomisch keine Parallele.
3) Rheumaknötchen werden bei der Sp.a. nie gefunden, bei der PCP in 5 - 20 %.
4) Ankylosierung der ISG nur bei der Sp.a.
5) Symmetrischer Befall der Gelenke nur bei der PCP die Regel.
6) Ausgeprägte Muskelatrophie im relativ frühen Erkrankungsstadium nur bei der PCP.
7) Gegensatz in der Geschlechtsverteilung.
8) Unterschied des durchschnittlichen Alters bei Erkrankungsbeginn.
9) Wirbelsäulenmanifestation der PCP meist nur an der HWS.
10) Unterschied der therapeutischen Möglichkeiten (Goldtherapie, Röntgenbestrahlung).
11) Gegensatz der serologischen Befunde (ASL-Titer, Latextest, Waaler-Rose).
12) Günstiger Einfluß sekundärer "Erkrankungen" auf die PCP (Ikterus,Schwangerschaft). Ein positiver Einfluß auf die Sp.a. liegt nicht vor.
13) Gegensätzliches Verhalten der Zuckerbelastungsprobe.
14) Häufige Anämie mit Erniedrigung des Serumeisengehaltes bei der PCP - erhöhte Serumeisenwerte bei der Sp.a.
15) Pigmentanomalien bei der PCP sind bei der Sp.a. nicht beschrieben.
16) Die Sp.a. zeigt normale bis leicht erhöhte Leukozytenwerte, die PCP meist erniedrigte Zahlen.

17) Lymphknotenschwellungen sind bei der PCP nicht selten.
18) Quantitativer Unterschied im Befall der Hüftgelenke.
19) Quantitativer Unterschied im Vorkommen einer Iritis.
20) Quantitativer Unterschied im Vorkommen des Fersenschmerzes (typisches Frühsymptom nur bei Sp.a.).
21) Quantitativer Unterschied in den Eiweißverschiebungen des Serums.
22) Quantitativer Unterschied in der Erhöhung des Serumglucosaminspiegels.

Die aufgezählten Merkmale sind in keiner Weise nach ihrer Bedeutung oder pathogenetischen Verwandtschaft geordnet, zumal sich solche Kriterien in kurzer Zeit völlig ändern können. Es wird auch kein Anspruch auf Vollständigkeit erhoben.

Der Sinn soll in der Gegenüberstellung zu dem Versuch einiger Autoren bestehen, anhand eines einzelnen Unterscheidungsmerkmales oder einer kleinen Gruppe von Besonderheiten - z.B. den differenten serologischen Befunden - Schlüsse über Zusammengehörigkeit oder Trennungsmöglichkeit der beiden Erkrankungen zu ziehen.

Die Wahrscheinlichkeit, daß ein Unterscheidungsmerkmal für die Eigenständigkeit der Erkrankung beweisend ist, wird um so größer, je spezifischer das Merkmal für die Krankheit ist. Gemeint ist dabei die Spezifität der Reaktion des Gewebes oder Gewebeteiles, dessen faßbares Symptom das Unterscheidungsmerkmal darstellt. So liefert z.B. die Beobachtung der Art der Wirbelsäulenverknöcherung der Sp.a., die bisher nur bei dieser Erkrankung festgestellt werden konnte, ein schlagkräftigeres Argument für die Eigenständigkeit der Sp.a. als der Nachweis von Unterschieden in den serologischen Untersuchungen, die nicht nur bei manchen anderen Erkrankungen zu ähnlichen Ergebnissen führen können, sondern auch bei dem Leiden selbst eine große Variationsbreite aufweisen. Natürlich ist der Nachweis der Spezifität abhängig von den Möglichkeiten der Untersuchungsmethodik. Aus dem Wort "spezifisch"

geht dann auch hervor,daß das Merkmal praktisch in jedem Fall in Erscheinung tritt.
Geht man die obige Aufstellung unter diesem Gesichtspunkt durch,so findet man nach dem bisherigen Untersuchungsumfang und mit den bisherigen Methoden als einziges spezifisches Merkmal der Sp.a. die Ossifikationsvorgänge an der Wirbelsäule und den ISG.
Nach der eben dargelegten Definition würde e i n streng spezifisches Symptom mehr Gewicht haben als eine große Anzahl wenig spezifischer Befunde. Außerdem würde die - konstruierte - Tatsache,daß eine gemeinsame Grundkrankheit in einem Falle durch irgendeinen Anlaß zusätzlich ein nicht zur Grundkrankheit gehöriges spezifisches Symptom erhält,die Eigenständigkeit dieses Falles bewirken. Für die Sp.a. würde das bedeuten, daß im Falle einer gemeinsamen Genese der PCP und der Sp.a., etwa im Sinne einer allergischen oder autoaggressiven Reaktion, die Tatsache der spezifischen Knochenbildungstendenz (nerval, humoral, erblich bedingt) die Berechtigung geben würde, von einer eigenständigen Erkrankung zu sprechen.

Überlegungen dieser Art sind jedoch rein theoretisch und haben nur dann einen Sinn, wenn sie einen Hinweis geben in die Richtung,in der man weitersuchen sollte.

IV. STATISTISCHE AUSWERTUNG DES EIGENEN KRANKENGUTES

Es konnten insgesamt 110 Krankheitsverläufe untersucht werden. Die Untersuchungen erstreckten sich auf die Auswertung der Krankengeschichten und der dazugehörigen Röntgenbilder. Nur in einigen Fällen konnte der Verlauf selbst verfolgt werden.

Geschlechtsverteilung: Es fanden sich 99 männliche und 11 weibliche Patienten, was einem Geschlechtsverhältnis von 9 : 1 entspricht.
Es wurde keinerlei Abhängigkeit vom Beruf bzw. der damit verbundenen Schwere der körperlichen Arbeit gefunden.

Die Befunde der Familienanamnese haben wenig Aussagekraft, da sie

1) nur gemäß den Angaben der Voruntersucher erhoben werden konnten,
2) die Aufstellung von Stammbäumen nicht ermöglichten.

In unserem Krankengut fanden sich zwei Indexfälle, deren Väter an diagnostizierter Sp.a. erkrankt waren.

Befunde zur Eigenanamnese konnten bei 98 Patienten erhoben werden. Es wurde besonders geachtet auf:

1) Infektiöse Erkrankungen oder deren Folgen, die vor Auftreten der Erstsymptome der Sp.a. stattgefunden haben. Dabei standen Erkrankungen des Mund-Rachenraumes, die als Fokus wirken könnten, venerische Erkrankungen, andere Urogenitalerkrankungen, Darminfektionen sowie Tbc und Malaria im Vordergrund.

   a) Gravierende Anginen (meist mit nachfolgender Tonsillektomie) ließen sich in 10 Fällen nachweisen, entsprechend 10,2 %.
   b) 3mal fanden sich Diphtherie und 5mal Scharlach in jugendlichem Alter.
   c) In 3 Fällen traten Nephritiden auf, 2mal eine Pyelonephritis.

d) Eine serologisch nachgewiesene Lues konnte nicht gefunden werden, eine gesicherte Go. bestand in 2 Fällen, das entspricht etwas mehr als 2 %.
e) 3 Patienten hatten in ihrer Anamnese eine Tbc durchgemacht.
f) Ruhr fand sich bei 6 Pat., einmal Typhus.
g) In 3 Anamnesen wird Malaria angegeben.
h) Einmal fand sich ein Morbus Bang.

Bei Nichtbeachtung der Mund-Racheninfektionen und der "Kinderkrankheiten" lagen somit bei 21 Patienten Infektionskrankheiten in der Anamnese vor, entsprechend 21,4 %.

Bei 6 Patienten fand sich in der Anamnese eine Ruhr. Aus früher angegebenen Gründen sollen diese Erkrankungsfälle gesondert besprochen werden.

1.Pat.: K.H., geb. 10.9.24, 1943 während des Rußlandfeldzuges Ruhr, 1944 Lungenschuß, 1945 Rückenprellung. Nach der Shigellenerkrankung trat kein "Ruhrrheumatismus" auf. Die Sp.a. begann im Anschluß an die Wirbelsäulenprellung mit Rückenschmerzen, die traumatische Genese dürfte aber wegen der Geringfügigkeit der Schädigung auszuschließen sein, so daß eine Verschlechterung der schon bestehenden Sp.a. durch die Prellung anzunehmen ist. 1955 befindet sich die Erkrankung im Endstadium.

2.Pat.: L.K., geb. 7.9.20, 1943 während des Kriegsdienstes Ruhr, 4 Wochen nach Ruhrbeginn Gelenkentzündung des linken Sprung- und Ellenbogengelenkes. Beginn der Wirbelsäulenerkrankung nicht genau festzulegen, jedenfalls nach Kriegsende zum ersten Male Symptome von seiten der Wirbelsäule. Die Sp.a. befindet sich jetzt in einem fortgeschrittenen Stadium.

3.Pat.: Z.L., geb. 22.5.26, 1945 während polnischer Gefangenschaft Ruhr. 1947 Gelenkbeschwerden (Genaue Beschreibung siehe "Beschreibung eigener Fälle").

4.Pat.: J.E., geb. 8.10.18, 1941 während des Kriegsdienstes Ruhr. Kurz danach "Ruhrrheumatismus". Bei einer Untersuchung im Jahre 1949 wurde röntgenologisch und klinisch kein Anhalt für eine Sp.a. gefunden. Im Jahre 1952 wurde die Diagnose Sp.a. gestellt. 1958 liegt ein wenig progredientes Sp.a.stadium vor.

5.Pat.: D.C., geb. 13.7.33. Der Pat. kommt aus der Türkei. Er machte mit 17 Jahren eine Dysenterie durch. 1951 traten Schmerzen im Knie auf. 1957 lag ein progredientes Sp.a.stadium vor.

6.Pat.: L.W., geb. 19.8.94, 1914 während des Wehrdienstes Ruhr, 1916 gelenkrheumatismusähnliche Erscheinungen mit akuter Versteifung der Wirbelsäule. Auch das Kiefergelenk sei betroffen gewesen. Da die Sp.a. sehr wenig progredient ist und bis zum Jahre 1956 noch nicht zu einer gänzlichen Ankylosierung der ISG geführt hat, die Gelenkerscheinungen aber im ganzen Verlauf weiterbestanden, ergab sich lange Zeit ein Begutachtungsstreit um die DD Sp.a. oder PCP. Die zunehmenden Veränderungen an der Wirbelsäule sprechen jetzt aber doch für die Sp.a.

Die Ruhr trat bei allen Patienten vor den Erstsymptomen der Sp.a. auf. Der Abstand des Sp.a.beginns von der Ruhrinfektion ist schwer festzulegen. Er beträgt bei 5 Patienten 1 - 2 Jahre. Bei 5 von den 6 Patienten traten nach der Ruhr zuerst Gelenkbeschwerden auf. Die Entscheidung, ob es sich dabei um einen sog. "Ruhrrheumatismus" mit Übergang in eine Sp.a., einen direkten Sp.a.-beginn mit Gelenkbeteiligung oder ein Reiter-Syndrom gehandelt hat, erscheint schwierig. Bei der Untersuchung und nach den anamnestischen Angaben fand sich bei keinem der Patienten eine Iritis, Konjunktivitis oder Urethritis Es bestände somit kein Anhalt für einen Morbus Reiter. Die Gelenklokalisation bei Fall 2 und 3 ist für die Sp.a. atypisch, es handelt sich dabei um sog. skandinavische Formen der Sp.a. Die Gelenkentzündung im Fall 4 scheint mehr unter dem Bild einer akuten Polyarthritis abgelaufen zu sein. Außerdem fand sich in diesem Fall auch eine Glomerulonephritis im Anschluß an die Ruhrerkrankung, was für die Mitbeteiligung von Streptokokken spricht.

Es muß darauf hingewiesen werden, daß die Erkrankungen mit einer Ausnahme alle während des Wehrdienstes im letzten Krieg stattgefunden haben. Man war deshalb aus organisatorischen Gründen gezwungen, sich in der Frage der zeitlichen Beziehung zwischen Sp.a. und Infektionskrankheit auf die Angaben der Patienten zu verlassen.

2) mechanische Traumen, die mit der Sp.a.entstehung in Zusammenhang stehen könnten. Es muß dabei gefordert werden, daß zum Zeitpunkt des Traumas keinerlei Symptome einer bestehenden Sp.a. vorhanden waren, die ersten Krankheitssymptome in unmittelbarem Zusammenhang mit der Gewalteinwirkung standen und zu dem Bild einer echten Sp.a. führten.

Dem Kausalitätsbedürfnis der Patienten entspricht die häufige Angabe von vorausgegangenen Unfällen, die sich aber nur selten als Trauma im hier verwendeten Sinne ansprechen lassen.
Ein schweres Trauma ließ sich bei uns in 7 Fällen nachweisen. 3mal ereignete es sich sicher nach dem Primärsymptom der Sp.a. und nahm auf den Krankheitsverlauf zumindest keinen beweisbaren Einfluß. Bei den verbliebenen 4 Patienten mit anamnestischen Traumen handelt es sich

a) um eine Frau, bei der angeblich die Geburt als Trauma gewirkt haben soll, da nach der Geburt die Sp.a. mit Kreuzschmerzen begonnen habe (s.u.),
b) um einen Patienten mit einer Schußverletzung im Bereich des Beckens mit nachfolgender langjähriger Osteomyelitis.
c) und d) um Patienten mit Wirbelsäulenprellungen durch Unfälle, die sie während des Krieges erlitten hatten.

Die Priorität des Traumas der Fälle c) und d) ist ungewiß, Fall b) wäre wohl eher zu den Infektionskrankheiten zu rechnen. Es bliebe die Beurteilung des Falles a). Hier ist zu bemerken, daß die diesbezügliche anamnestische Angabe aus dem Jahre 1937 stammt und es schwer sein dürfte, zur Verifizierung einer wirklich traumatischen Genese die Angaben nachzuprüfen.

Die Art der ersten Beschwerden und der Erkrankungsbeginn

Gemäß der Definition des Erkrankungsbeginns im vorhergehenden Teil der Arbeit ist es zur Bestimmung der Altersverteilung notwendig, die Art der Erstsymptome (Prodromalsymptome) zu untersuchen.

Bei 91 von unseren 110 Patienten war diese Untersuchung möglich, das entspricht 82,7 %.
Eine allgemeine Gliederung ergab:
Der Schmerz war in 97,8 % das erste Symptom, allerdings unter Einbeziehung des durch eine Tendo-periostitis hervorgerufenen Fersenschmerzes.
In zwei Fällen trat eine rezidivierende Iritis als erstes Symptom auf.
Die weitere Aufgliederung des Prodromalschmerzes zeigt Tabelle 7:

Tabelle 7

Schmerzlokalisation	Anzahl der gefundenen Fälle	in Prozenten der Gesamtzahl	des Schmerzes
Fersenschmerz	2	2,22	2,25
Ischialgien (ausstrahlend in die Beine)	4	4,44	4,50
Wirbelsäulenschmerz	49	53,90	55,10
Gelenkschmerzen (einschließlich Hüftgelenk)	32	35,12	39,90
Schmerzlokalisation nicht bekannt	2	2,22	2,25
Total	89	97,90	100,0

Eine graphische Darstellung dieser Befunde zeigt Abbildung I.

Die Lokalisation des Erstschmerzes an der Wirbelsäule kann weiter unterteilt werden:

Tabelle 8

Schmerzlokalisation	Anzahl der gefundenen Fälle
Kreuzschmerzen	20
HWS-Schmerzen (Nacken)	4
Iliosakralschmerzen (und Gesäßschmerz ohne Beinausstrahlung)	4
allgemeine "Wirbelsäulenschmerzen"	21
Total	49

Die Aufgliederung der Schmerzlokalisation an der Wirbelsäule ist ungenau, da die Angabe "Wirbelsäulenschmerz allgemein" verschwommen ist.

Die Untersuchung des Alters bei Erkrankungsbeginn (bei Eintritt des Erstsymptoms) ergab:

Tabelle 9

Erkrankungsalter	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	Total
Zahl der gefundenen Fälle	0	20	40	21	8	0	89

Die graphische Darstellung in Abbildung II zeigt die weitere Aufgliederung.

Die Häufigkeit der primären Gelenkbeschwerden gab Anlaß zu weiteren Untersuchungen. Es muß vorausgeschickt werden, daß bei der Untersuchung nicht unterschieden wurde zwischen Hüftbeschwerden - als primär zur Sp.a. gehörig - und Beschwerden an den anderen Extremitätengelenken, wie dies in der Literatur häufig zu finden ist. Dies dürfte wohl seinen Grund in der Sonderstellung haben, die das Hüftgelenk im weiteren Erkrankungsverlauf zeigt.

32-mal waren Gelenkbeschwerden das erste Symptom. Ein Aufteilungsversuch nach Art und Einordnung dieser Beschwerden ergab:

1) In 5 Fällen (= 15,6 %) lag eine akute Polyarthritis vor, 2-mal in Verbindung mit einer Endokarditis, 2-mal mit einer Glomerulonephritis.

2) In 3 Fällen handelte es sich um eine skandinavische Form der Sp.a.

3) In 24 Fällen waren die Gelenkbeteiligungen zum eigentlichen Bild der Sp.a. zu rechnen, gemäß der Einteilung im vorherigen Kapitel.

Die Gelenkbeschwerden in diesen 24 Fällen waren lokalisiert:

Tabelle 10

Anzahl der beteiligten Gelenke	Anzahl der gefundenen Fälle	in Prozenten
monarticulär	15	62,50
binarticulär	5	20,80
"polyarticulär"	4	16,70
Total	24	100,0

Untersucht man die Häufigkeit der Beteiligung der einzelnen Gelenke, so ergibt sich:

Tabelle 11

Art des Gelenkes	Anzahl der gefundener Beteiligungen
Hüftgelenk	14 (bei Befall mehrerer Gelenke wurden die Gelenke einzeln gezählt)
Kniegelenk	10
Schultergelenk	5
Ellbogengelenk	2

Die Gelenkbeteiligung in Beziehung zum weiteren Verlauf der Erkrankung.

Es bestehen 4 Möglichkeiten:

1) Gelenkbeteiligung vor Beginn der Wirbelsäulenalteration, die während des Verlaufs nicht mehr auftritt.

In unserem Krankengut bei 8 Pat. = 9 % der gesamten ausgewerteten Anamnesen.

2) Gelenkbeteiligung vor Beginn der Wirbelsäulenalteration, die auch während des Verlaufs besteht (meist schubweise und sprunghaft)
bei 24 Pat. = 27 %

3) Gelenkbeteiligung, die erst während der manifesten Wirbelsäulenerkrankung auftritt.
bei 20 Pat. = 22,5 %

4) Keine Gelenkbeteiligung während des gesamten Verlaufs.
bei 35 Pat. = 39,3 %
(2,2 % unklarer Verlauf der Gelenkbeteiligung).

Die Untersuchung der klinischen und röntgenologischen Gelenkveränderungen im späteren Verlauf bei den Patienten der Gruppen 2) und 3) ergab:

Tabelle 12

Art d.Gelenkschadens	Anzahl bei Gruppe 2	Anzahl bei Gruppe 3	
Beugekontrakturen	7	2	9
totale Ankylosierungen	3	1	4
arthrotische Veränderungen des Röntgen-Bildes	5	5	10
Schmerzhafte Bewegungseinschränkung	9	10	19
Total			42

Es erhebt sich die Frage nach einer Beziehung zwischen dem Alter der Patienten bei Erkrankungsbeginn und der Art der Erstsymptome. Zur Klärung dieser Frage wird das Krankengut altersmäßig aufgeteilt. Das Verhältnis der Häufigkeit der in Frage kommenden Symptome ergibt sich aus Tabelle 13:

Tabelle 13

Lebensalter	10-20(I)	21-30(II)	31-40(III)	41-50(IV)
Gelenkbeschw. als Erstsymptom	12 =60%	13 =32,5%	5 =23,8%	3 =37,5%
Wirbelsäulenbeschw. als Erstsymptom	6 =30%	23 =57,5%	15 =71,4%	5 =62,5%
andere	2	4	1	0
Gesamtzahl	20=100%	40= 100%	21=100%	8=100%

Das Überwiegen der Gelenkbeschwerden als Erstsymptom im 2.Lebensjahrzehnt ist deutlich, ebenso das Überwiegen der primären Wirbelsäulenaffektionen bei Erkrankungsbeginn im höheren Alter. Die Beweiskraft der Befunde muß mit Hilfe der Signifikanzberechnung geprüft werden. Zur genügenden Sicherheit ist in diesem Falle ein positives Ergebnis innerhalb der 3-Sigma-Grenze notwendig, was einer Sicherheit von 99,73 % entsprechen würde.
Mit Hilfe des Differenzverfahrens wurden 3 Berechnungen ausgeführt:

1) Signifikanz der Häufigkeitsunterschiede zwischen I und II + III + IV in Bezug auf die Gelenkbeteiligung als Erstsymptom (römische Ziffern der Tabelle 13).
2) Signifikanz der Häufigkeitsunterschiede zwischen I und II + III + IV in Bezug auf Wirbelsäulenerstbeschwerden.
3) Signifikanz der Häufigkeitsunterschiede zwischen I + II und III + IV in Bezug auf die Fälle ohne Gelenkbeteiligung während des gesamten Verlaufs.

(Berechnungen siehe Einlageblatt)
Die Ergebnisse aller drei Berechnungen erfüllen nicht die 3-Sigma-Bedingungen, 1) und 2) liegen allerdings im Bereich zwischen 2-Sigma und 3-Sigma mit Näherung an den 3-Sigmawert, was immerhin eine Sicherheit von 95,45 % für die Richtigkeit des signifikanten Unterschiedes entspricht. Auch das Ergebnis der 3.Berechnung erfüllt die Bedingung der 2-Sigma-Grenze.

Berechnung der Signifikanz:

n = Anzahl der Fälle
p = relative Häufigkeit in Prozenten
x = Anzahl der zu untersuchenden Befunde

$$\sigma_D = \pm\sqrt{\frac{n_1 + n_2}{n_1 \cdot n_2} \cdot PQ} \qquad P = \frac{n_1 \cdot p_1 + n_2 \cdot p_2}{n_1 + n_2} \qquad Q = 100 - P$$

Forderung: $3\sigma_D$ kleiner als p_D

---

1) $n_1 = 20$ $\quad n_2 = 69$
$x_1 = 12$ $\quad x_2 = 21$
$p_1 = 60$ $\quad p_D = 29{,}6$ $\quad p_2 = 30{,}4$

$$P = \frac{20 \cdot 60 + 69 \cdot 30{,}4}{89} = \frac{1200 + 2097{,}6}{89} = 37{,}0$$

$$\sigma_D = \pm\sqrt{\frac{89}{20 \cdot 69} \cdot 37 \cdot 63} = \pm\sqrt{\frac{187459}{1380}} = \sqrt{135{,}8} = \underline{\underline{11{,}65}}$$

$3\sigma_D = 34{,}95$ größer als $p_D = 29{,}6$

$2\sigma_D = 23{,}3$ kleiner als $p_D = 29{,}6$

2) $n_1 = 20$ $\quad n_2 = 69$
$x_1 = 6$ $\quad x_2 = 43$
$p_1 = 30$ $\quad p_D = 32{,}3$ $\quad p_2 = 62{,}3$

$$P = \frac{20 \cdot 30 + 69 \cdot 62{,}3}{89} = \frac{4898{,}7}{89} = 55{,}0$$

$$\sigma_D = \pm\sqrt{55 \cdot 45 \frac{89}{20 \cdot 69}} = \pm\sqrt{\frac{220257}{1380}} = \pm\sqrt{159{,}6} = \underline{\underline{12{,}62}}$$

$3\sigma_D = 37{,}86$ größer als 32,3

$2\sigma_D = 25{,}24$ kleiner als 32,3

3) $n_1 = 60$ $n_2 = 29$

$x_1 = 19$ $x_2 = 16$

$p_1 = 31,6$ $p_D = 23,6$ $p_2 = 55,2$

$$p = \frac{60 \cdot 31,6 + 29 \cdot 55,2}{89} = \frac{3496,8}{89} = 39,3$$

$$\sigma_D = \pm\sqrt{39,3 \cdot 60,7 \frac{89}{60 \cdot 29}} = \pm\sqrt{122} = \underline{\underline{11,04}}$$

$3\sigma_D = 33,12$ größer als $p_D = 23,6$

$2\sigma_D = 22,08$ kleiner als $p_D = 23,6$

Ein Fersenschmerz wurde von 8 Patienten angegeben. Dabei konnte in 6 Fällen röntgenologisch eine Spornbildung nachgewiesen werden.
Zweimal war der Fersenschmerz das erste Symptom der Sp.a., einmal begann er zugleich mit dem Wirbelsäulensymptom und dreimal trat er während des späteren Verlaufes auf. Das Vorkommen bei 8 Patienten entspricht einer Häufigkeit von 7,3 %.

Bei 17 Patienten fanden sich auf der Beckenübersichtsaufnahme Periostauflagerungen an den Sitzbeinhöckern. Die Beschwerden traten aber durchwegs erst während des fortgeschritteneren Krankheitsverlaufes auf. Bei den Patienten, bei denen eine Röntgenaufnahme zum Zwecke der Untersuchung früher Veränderungen an den ISG gemacht wurde, konnte in keinem Fall ein abnormer Befund an den Sitzbeinen erhoben werden.

Röntgenologische Veränderungen an der Symphyse fanden sich bei 12 Patienten. Die Veränderungen beschränkten sich meist auf verwaschene Strukturen oder eine vermehrte Sklerosierung, eine Überbrückung des Symphysenspaltes konnte nur in 3 Fällen nachgewiesen werden. Das Auftreten von Symphysenveränderungen war nicht an das Bestehen von Veränderungen an den Sitzbeinen gebunden.

Nur bei 3 Patienten konnte im Befund oder der Anamnese eine Iritis nachgewiesen werden, das entspricht 2,7 %. Einmal trat die Iritis allein als Erstsymptom ein Jahr vor dem Beginn anderer Symptome auf, einmal entstand sie zugleich mit den ersten Wirbelsäulensymptomen und einmal begann sie erst 14 Jahre nach dem Beginn der Sp.a.

Exakte Angaben über den Prozentsatz der Erkrankungsfälle, die zum Endbild der Sp.a. führen, lassen sich nicht machen, da bei der Varianz des Verlaufes keine Sicherheit für die Beendigung der Progredienz bestehen kann, selbst bei sehr langem Krankheitsverlauf. Einen Näherungswert kann man erhalten, wenn man die Untersuchung auf Patienten beschränkt, deren Krankheitsdauer bei der durchschnittlich erwarteten

Progredienz zur Entstehung des Endbildes Zeit gegeben haben müßte.
Von unseren 110 Patienten hatte der Krankheitsverlauf bei 55 Patienten eine Dauer von 10 Jahren und mehr, bezogen auf die Zeit der letzten Untersuchung an der Klinik. Bei 21 dieser 55 Patienten war der Prozeß bis zum Endstadium fortgeschritten. Die Diagnose wurde klinisch röntgenologisch gesichert. Diese Häufigkeit entspricht einer Prozentzahl von 38,1 %. Bei weiteren Patienten trat das Endstadium nach einem Verlauf von weniger als 10 Jahren ein, davon zweimal nach 8 Jahren und einmal nach 9 Jahren.

Auswertung serologischer Befunde:

Eine Untersuchung der Blutsenkungsgeschwindigkeit war bei 76 Patienten möglich. In 75 Fällen, das entspricht 98,7 %, fanden sich erhöhte Werte. Einmal blieb die Senkung bei wiederholten Untersuchungen innerhalb zweier Jahre normal (2/4), es handelte sich dabei aber um einen differentialdiagnostisch schwierigen Fall, bei dem die Diagnose Sp.a. nicht hinreichend gesichert werden konnte.

Die gefundenen Werte waren sehr unterschiedlich und lagen zwischen den Extremwerten von 4/11 und 127/132 mm/erste und zweite Stunde. Bei der theoretischen Errechnung eines Durchschnittswertes aus allen vorgenommenen Untersuchungen unter Berücksichtigung der durchschnittlichen Krankheitsdauer bei der BSG-abnahme ergab sich ein Wert von 38/63 mm bei einer Krankheitsdauer von 9 Jahren.

Bei 15 Patienten konnte eine Untersuchung der BSG im röntgenologisch nachgewiesenen Endstadium vorgenommen werden. Bei 3 Patienten fanden sich mit 45/74 mm, 42/68mm und 37/67 mm noch stark erhöhte Werte. Die Senkungsbeschleunigung der übrigen 12 Patienten lag zwischen 4/17 und 21/46 mm. Eine deutliche und dauerhafte Besserung der Befunde im Endstadium gegenüber früheren Untersuchungen fand sich bei 7 Patienten entsprechend 46,7 % der untersuchten Patienten. Angaben über eine durchschnittliche Erhöhung der BSG haben wenig Aussagekraft, da sie - wie im vorhergehenden Teil

ausgeführt - stark von der Aktivität des Prozesses und von äußeren Einflüssen (Therapie) abhängig sind.

Bei Cortisontherapie wurde regelmäßig ein starker Rückgang der BSG-erhöhung beobachtet. Es seien einige Beispiele erwähnt:

a) 1. Untersuchung 20.3.56: BSG 85/100. 13.4.56: BSG 99/112. Danach Beginn mit der Cortisontherapie. 4.5.56: BSG 5/14.
b) Die BSG sank innerhalb von zwei Monaten von 31/58 mm auf 4/8 mm.

Nicht so ausgeprägte Normalisierungen wurden bei der Therapie mit sog. Antirheumaticis beobachtet, obwohl auch hier die erhöhten Werte meist deutlich zurückgingen.

Der Verlauf der BSG bei einem Patienten, der zugleich Delphicort und Blutazolidin bekam, sei hier kurz beschrieben: Der Wert bei Beginn der Therapie betrug 127/132 mm. 4 Wochen später war die Senkung mit 115/138mm immer noch stark beschleunigt. Nach einem weiteren Monat war der Wert auf 21/40 gesunken und besserte sich dann innerhalb weniger Tage bis auf 4/13. Eine Kontrolle zwei Monate nach Absetzen der Präparate ergab aber wieder eine Beschleunigung von 44/91 mm.

Die Elektrophorese wurde bei 13 Patienten untersucht. Ein normaler Befund wurde in keinem Fall erhoben. Eine genaue Übersicht über die gefundenen Verhältnisse zeigt Tabelle 14.

Tabelle 14

	Albumine	Alpha$_1$-Glob.	Alpha$_2$-Glob.	Beta-Glob.	Gamma-Glob.
Normalwerte (bromphenolblau Kurzzeitfärbung, nach 48)	51,5 ± 3,9 (rel.%)	3,08 ± 1,98	7,64 ± 1,17	10,64 ± 1,38	16,64 ± 3,12
Gefundene Werte					
normal	1	4	2	8	4
erniedrigt	5 unter 50% 8 50 - 58%	0	1	0	0
erhöht	0	10	11	6	10
Extremwert	37,7 %	9,8 %	17,7 %	16,29 %	27,2 %
Durchschnittswert	48,8 %	6,32 %	11,7 %	12,42 %	20,51 %

Ein Zusammenhang zwischen Höhe der BSG und den Veränderungen der Elektrophorese konnte nur insoweit gefunden werden, als sich beide Untersuchungsbefunde proportional veränderten. Dies zeigte sich besonders im Therapieverlauf oder während eines akuten Schubes.
Die Forderung von Peterson (7), daß die Erhöhung der Gamma-Globuline mit dem Grad der Osteoporose gekoppelt sei, ließ sich nicht nachweisen. Zweimal war eine deutliche Osteoporose ohne Erhöhung der Gamma-Globuline vorhanden.

Auffällig war das häufige Vorkommen einer Skoliose. Bei 91 Patienten wurden die Röntgenbilder auf eine Skoliose untersucht. Bei 64 Patienten ergab sich ein positiver Befund, entsprechend 71,44 %. Eine Skoliose stärkeren Ausmaßes, die auch bei der Inspektion deutlich sichtbar war, fand sich in 33 Fällen, entsprechend 36,3 %. Die übrigen Befunde beschränkten sich auf geringgradige Abweichungen, die nur auf dem Röntgenbild sicher zu diagnostizieren waren.
Gesetzmäßigkeiten der Lokalisation des Scheitelpunktes der Skoliose fielen nicht auf, in 25 Fällen war eine Gegenschwingung sichtbar.
Es wurde kein Zusammenhang mit dem Grad der Verformung der Wirbelsäule in der Sagittalebene gefunden.
Es bestand kein zeitlicher Zusammenhang mit dem Ausmaß der röntgenologisch sichtbaren Wirbelsäulenveränderungen. Schon nach einjähriger Krankheitsdauer und geringen röntgenologischen Veränderungen wurden skoliotische Einstellungen beobachtet, während fortgeschrittenere Stadien manchmal keine Skoliose zeigten. Im Endstadium waren allerdings fast immer Abweichungen von der Vertikallinie festzustellen.
Die Skoliose könnte entweder unabhängig von der Sp.a. entstanden sein oder sie ist durch den Krankheitsprozeß bedingt. Es würde sich dann wohl um eine Destruktionsskoliose handeln, da zur Entstehung einer Fehleinstellung des gefundenen Ausmaßes schon geringe einseitige Höhenänderungen im Bereich eines oder mehrerer Wirbelkörper ausreichen würden (43).

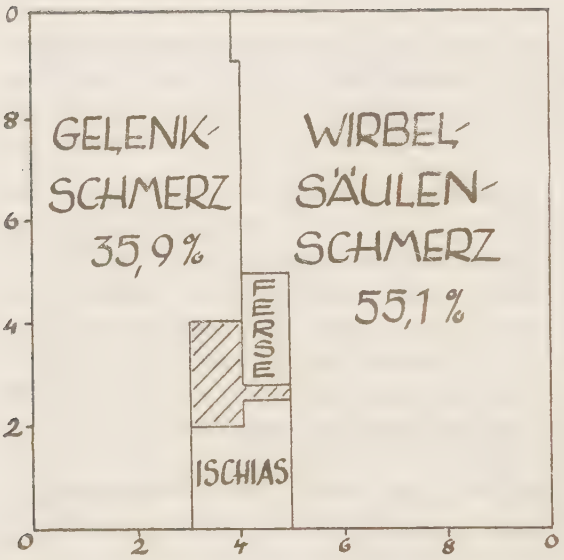
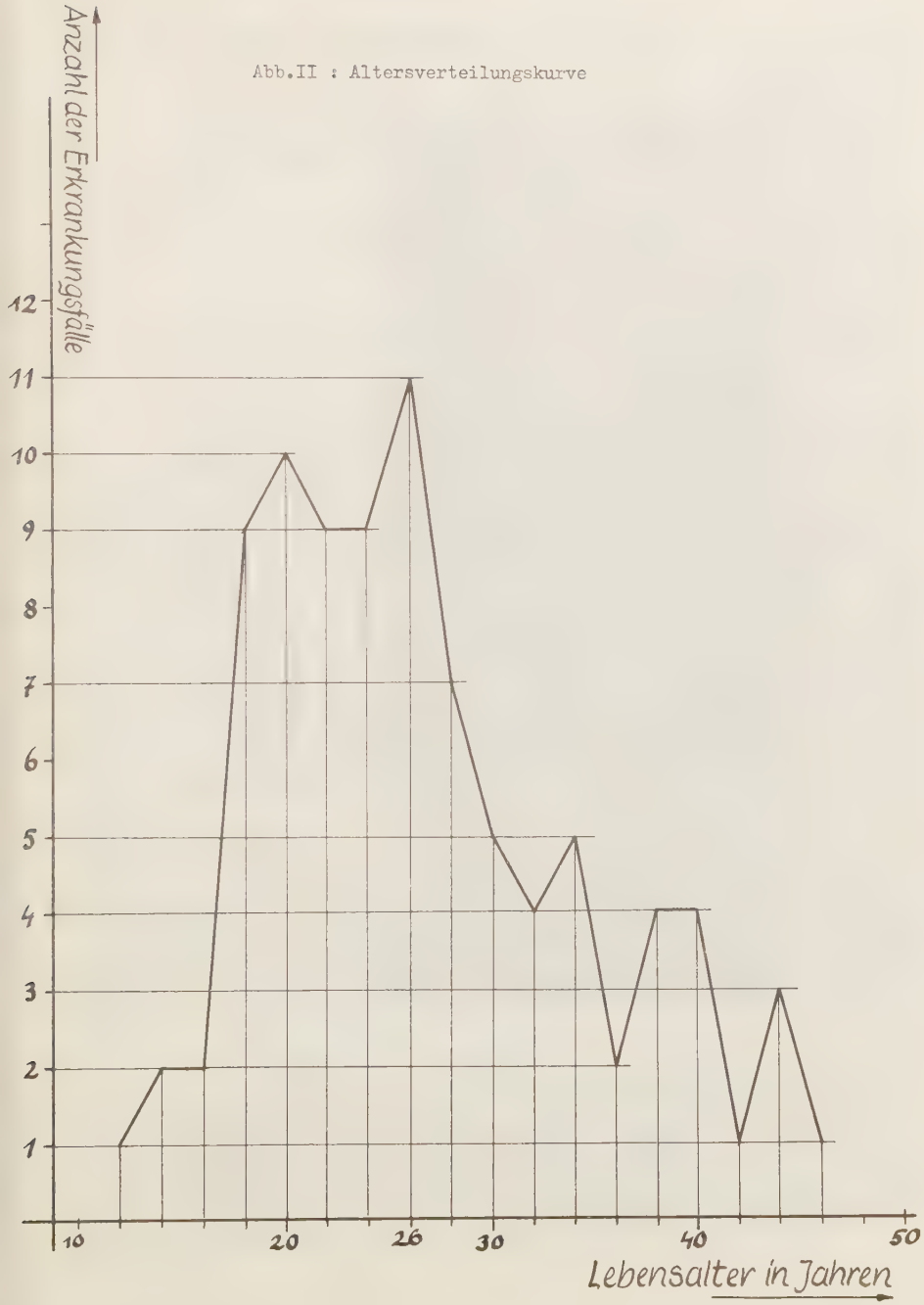


Abb.I : Darstellung der Häufigkeit der einzelnen Schmerzarten als Erstsymptom.

(Fläche des Quadrates = 10 mal 10 cm = 100 %
1 mal 1 cm = 1 %)

Abb.II : Altersverteilungskurve



V. BESCHREIBUNG DES VERLAUFES EINIGER EIGENER FÄLLE

Die Beschreibung beschränkt sich auf Verlaufsformen, die vom "Normalbild" abweichen, sowie auf differenzialdiagnostisch schwierige Fälle.

Patient 1) Wenig progrediente Verlaufsform

Sch.S.,geb. 13.6.1940

F a m i l i e n a n a m n e s e :

Mutter an Carcinom gestorben, keine rheumatischen Erkrankungen.

A n a m n e s e :

Der Patient gibt an, früher nie ernstlich krank gewesen zu sein. Die Beschwerden der Sp.a. begannen 1960 mit Kreuzschmerzen. Er konnte sich nicht mehr richtig bücken. Nach ein paar Monaten sprangen die Schmerzen auf die Hüften über. Dazu bekam er auch Fersenschmerzen, die aber angeblich nicht sehr lange gedauert hätten. In den folgenden Jahren bis 1962 fühlte er sich relativ wohl. Er war zwar nicht beschwerdefrei, konnte aber gut seinem Beruf als Elektriker nachgehen. Seit 1962 befindet sich der Patient in ambulanter Behandlung der Klinik. Er hatte damals Kreuzschmerzen,besonders beim Stehen(!), dazu Schmerzen im Brustbein. Anhaltende Müdigkeit beeinträchtigte sein Allgemeinbefinden. Von 1962 bis 65 hatte er dauernd Beschwerden im Bereich der ISG und im Kreuz, dazu Ischialgien abwechselnd links und rechts,objektivierbar durch ein positives Laségguesches Zeichen. Die Schmerzen waren immer stark witterungsabhängig. 1966 traten Beschwerden im Nacken auf, besonders beim Drehen des Kopfes.

B e f u n d 1962 :

Der Patient befindet sich zwar in einem guten Ernährungszustand, macht aber einen kranken, abgespannten Eindruck. Die Haut und die Schleimhäute wirken leicht anämisch. Leichte Bewegungseinschränkung der LWS beim Bücken und der HWS bei Drehbewegungen des Kopfes. Angedeuteter Flachrücken, Klopfschmerz in Höhe S 1. An den Extremitäten kein auffälliger Befund.

S e r o l o g i e :

Die BSG betrug 15/39. Im BB fanden sich bis auf 13 000 Leukozyten und 4,4 Mill. Erythrozyten normale Werte. Die Elektrophorese zeigte eine starke Erniedrigung der Albumine (50,8 %),leichte Erhöhung der Alpha-Globuline (4,8 / 12,7) und eine ausgeprägte Gammaglobulinerhöhung (21,6). Der Latextest und der ASL-Titer waren negativ bzw. normal. Das Serumeisen betrug 118 %,die alkalische Phosphatase war nicht erhöht.

R ö n t g e n b e f u n d 1962 :

Abb.III :
LWS und ISG a.-p. 1962:
Pathologische Veränderungen nur an den ISG sichtbar.

Die Gelenklinien der ISG erscheinen verschwommen, der Gelenkspalt ist besonders auf der linken Seite proximal verbreitert. Die Darmbeinseiten sind vermehrt sklerosiert. Die Veränderungen sind insgesamt auf der rechten Seite ausgeprägter als links. HWS : Verschmälerung der ZWR H 2/3. BWS unauffällig. LWS : Zwischen L 2 und L 3 ist eine leichte Schattenbildung im Bereich des Bandscheibenanulus sichtbar. Die kleinen Gelenke sind etwas vermehrt

sklerosiert, aber sonst wenig verändert. Becken und Hüftgelenke o.B. An der rechten Ferse ist eine winzige Spornbildung sichtbar.

B e f u n d 1965 :

Die Wirbelsäule ist gestreckt, besonders in der LWS, eine Vermehrung der Brustkyphose ist höchstens angedeutet. Die gesamte Rückenmuskulatur ist hart verspannt. Die Beugung in der LWS ist deutlich eingeschränkt. Der Mennelsche Versuch ist positiv. Die BWS ist frei beweglich, die HWS in der Drehung leicht eingeschränkt. Lasègue links bei 130 Grad positiv.

S e r o l o g i e :

BSG 11/26, BB unauffällig, Latex neg., ASL normal, die Befunde der Elektrophorese sind nur mehr geringfügig verändert !

R ö n t g e n b e f u n d 1965 :

Abb.IV : Beckenübersichtsaufnahme 1965: Keine wesentliche Verschlechterung der Befunde an den ISG innerhalb dreier Jahre. Die Hüftgelenke sind nicht befallen.

An den ISG ist keine wesentliche Verschlechterung sichtbar. Die Wirbelsäulenbefunde sind ebenfalls praktisch gleich geblieben, die kleinen Gelenke der LWS sind vielleicht etwas vermehrt sklerosiert.

Abb.V : Schrägaufnahme der LWS 1965: Vermehrte Sklerosierung der kleinen Gelenke.

Der Patient unterzieht sich jährlich einer mehrwöchigen Bädertherapie. Außerdem bekommt er laufend Massagen und treibt eifrig Gymnastik. Bei Verstärkung der Beschwerden spricht er sehr gut auf Butazolidin an.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Innerhalb von 3 Jahren hat sich der Befund praktisch nicht verschlechtert. Der Patient kann nach wie vor seinem Beruf nachgehen. Auffallend ist die Normalisierung der serologischen Befunde, besonders der Elektrophorese. Die Frage, ob diese Verbesserung auf die

Therapie zurückzuführen ist, kann wohl nicht mit Sicherheit beantwortet werden. Der Patient spricht sehr gut auf die physikalische Therapie an.

Bei den Patienten 2 und 3 zeigen die Gelenkbeteiligungen eine abnorme Progredienz.

Patient 2)

Pf.A., geb. 17.2.40

F a m i l i e n a n a m n e s e :

Sie gibt keinen Anhalt für eine rheumatische Erkrankung.

A n a m n e s e :

Der Patient gibt an, er habe mit 12 Jahren einen Gelenkrheumatismus durchgemacht. Es seien die Beine betroffen gewesen. Eine genauere Lokalisation der damaligen Gelenkbeschwerden ließ sich nicht feststellen. Die Frage, ob es sich damals um ein echtes rheumatisches Fieber gehandelt hat, ist nicht zu klären. Zwei Jahre später bekam der Patient Kreuzschmerzen und Schwächegefühle im linken Bein. Dazu hatte er rezidivierende Hüftbeschwerden, besonders auf der linken Seite. In den Jahren 1956/57 trat eine zunehmende Bewegungseinschränkung der linken Hüfte auf, die bis zum Jahre 1961 zu einer völligen Versteifung dieses Gelenkes führte. Seit 1959 hat er zunehmende Schmerzen in der ganzen Wirbelsäule und auch in den Schultergelenken. 1962 klagte der Patient über eine schmerzhafte Bewegungseinschränkung in der rechten Hüfte. Dazu hatte er starke Schmerzen in beiden Schultergelenken und in der HWS.

B e f u n d 1961 :

Der Allgemeinzustand ist gut, an Herz und Lunge kein krankhafter Befund.
Die LWS und die BWS zeigen eine großbogige Kyphose und sind nur wenig beweglich. Die HWS ist in ihren Bewegungen eingeschränkt, der geringste mögliche Kinn/Brustbeinabstand beträgt 4 Querfinger. Die untere BWS und die LWS sind sehr klopfschmerzhaft, die Abtastung der verspannten Rückenmuskulatur löst ebenfalls starke Schmerzen aus. Die linke Hüfte ist in einer Beugekontraktur von 155 Grad fixiert, die rechte Hüfte ist in ihren Bewegungen eingeschränkt und weist eine Beugekontraktur von 160 Grad auf. Die Bewegungen des linken Knies sind bis auf eine Einschränkung der Streckung auf 170 Grad frei, bei der aktiven und passiven Bewegung beider Schultern gibt der Patient starke Schmerzen an. Die BSG beträgt 69/104.

R ö n t g e n b e f u n d :

ISG : Die linke Seite ist sehr verwaschen, der Gelenkspalt verbreitert, es sind keine Gelenklinien zu erkennen. Auf der rechten Seite ist der Gelenkspalt verbreitert, die Begrenzung ist teils unscharf und wellenförmig. Die ZWR zwischen L 4, L 5 und dem Kreuzbein sind durch Spangen überbrückt, an den anderen Wirbelsäulenabschnitten sind keine Spangenbildungen sichtbar. Bandverknöcherungen sind nicht nachweisbar.
Das linke Hüftgelenk ist knöchern vollständig überbrückt, rechts sind beginnende arthrotische Veränderungen festzustellen.
Die Begrenzung der Sitzbeinhöcker ist etwas aufgelöst. An Knie- und Schultergelenken sind keine röntgenologischen Veränderungen sichtbar.

Abb.VI :
LWS und ISG a.-p. 1961: Spangenbildung zwischen L 4 und L 5. Pathologische Veränderungen an den ISG.

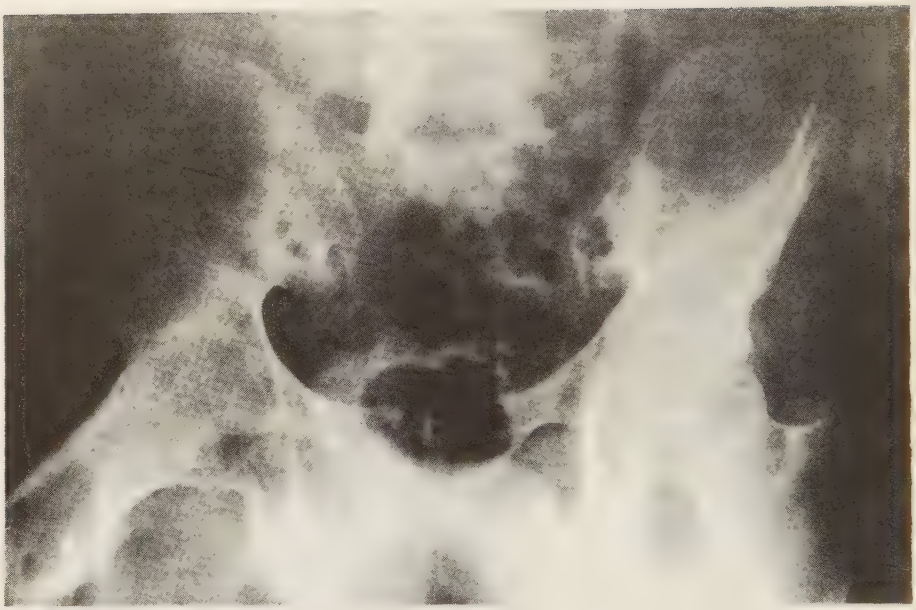


Abb.VII : Beckenübersichtsaufnahme 1961: Ankylosierung des linken Hüftgelenkes, arthrotische Veränderungen des rechten Hüftgelenkes, jedoch keine Ankylose der ISG.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Auffallend sind der frühzeitige Beginn der Sp.a., die Tatsache, daß von Anfang an die Gelenkbeschwerden im Vordergrund standen und die frühzeitige Ankylosierung des Hüftgelenkes bei noch nicht verknöcherten ISG und relativ geringen Veränderungen an der Wirbelsäule.

Patient 3)

H.O., geb. 3.10.31

F a m i l i e n a n a m n e s e :

Es finden sich keine Besonderheiten.

A n a m n e s e :

Mit 11 Jahren hatte der Patient eine "Hüftgelenksent-

zündung". Er sei dabei 11 Wochen stationär gelegen, anschließend sei die Beweglichkeit des Gelenkes wieder frei gewesen. 1942, 4 Jahre später, traten Schmerzen im Kniegelenk auf, verbunden mit einer Gelenkschwellung. Als diese Beschwerden immer neu rezidivierten, wurde eine Probeexzision gemacht, die keinen Anhalt für eine spezifische Entzündung ergab. 1951 hatte er neben Beschwerden am Kniegelenk zum ersten Mal Kreuzschmerzen. Nachdem sich die Beschwerden zwei Jahre lang gebessert hatten, traten 1953 wieder stärkere Kreuzschmerzen auf. Dabei bemerkte der Patient eine Vorbeugung seines Oberkörpers. Die Schmerzen breiteten sich jetzt auf die ganze Wirbelsäule aus, 1957 hatte er auch Brustbeinschmerzen. Während dieser ganzen Zeit hatte er periodisch wiederkehrende Gelenkbeschwerden, die sich aber immer mehr auf das linke Hüftgelenk konzentrierten. 1962 bekam er Schmerzen in der HWS.

B e f u n d :

1958: Rundrücken, linkskonvexe Skoliose, Druckschmerz am Sternum, die Beweglichkeit der LWS ist völlig, die der unteren und mittleren BWS weitgehend aufgehoben. Die Beweglichkeit der HWS ist um etwa 1/3 eingeschränkt. Der Kinn/Brustabstand beträgt 8/14 cm, die Atemexkursion 90/91,5 cm. Die Beweglichkeit der linken Hüfte ist erheblich eingeschränkt, es besteht eine Beugekontraktur von 170 Grad. Die Kniegelenke sind frei beweglich, man hört aber deutliche Reibegeräusche. BSG 37/62, BB leichte Anämie.

R ö n t g e n b e f u n d 1958:

Am linken ISG sind keine Gelenklinien sichtbar, die Struktur ist wolkig aufgelöst. Rechts ist das obere Gelenkdrittel noch gut erhalten, das übrige Gelenk ist sehr verschwommen, keine Gelenklinien sichtbar. Wirbelsäule: Unvollständige Spangenbildung zwischen L 4 und L 5. Die kleinen Gelenke der LWS sind weitgehend verödet. Der Gelenkspalt des linken Hüftgelenkes ist deutlich verschmälert, die Pfannen sind sklerosiert.

B e f u n d 1961 :

Die Beweglichkeit der LWS und BWS ist völlig aufgehoben, die Atemexkursion beträgt 91/92 cm. BSG 45/88.

R ö n t g e n b e f u n d 1961 :

Das linke ISG ist im distalen Drittel ankylosiert, auf der rechten Seite schreitet der Prozeß nach kranial fort. LWS unverändert, BWS: Intervertebralräume verschmälert, wolkige Verschleierung an den kleinen Wirbelgelenken und an den Bandscheiben. An der HWS sind die kleinen Gelenke wolkig verschleiert. Die Gelenklinien des linken Hüftgelenkes sind unscharf, die Kopfkappen sind ausgezogen. An beiden Sitzbeinen sieht man periostale Auflagerungen.

Abb.VIII :
LWS und ISG a.-p.
1961: Teilweise
Ankylosierung der
ISG, Spangenbil-
dung zwischen
L 4 und L 5.

B e f u n d 1962 :

Die Beweglichkeit der HWS ist noch mehr eingeschränkt. Die übrigen Befunde sind unverändert. Atemexkursion 105/105,5 cm. BSG 65/97.

R ö n t g e n b e f u n d 1962 :

ISG unverändert, wolkige Verschleierung über der gesamten Wirbelsäule, an der HWS sind keine Gelenkspalten der kleinen Wirbelgelenke mehr sichtbar. Fortschreitende Ankylosierung des linken Hüftgelenkes, rechts ist

der Gelenkbereich etwas verschwommen. Die Symphysenstruktur ist aufgelockert.

Abb.IX : Beckenübersichtsaufnahme 1962: ISG unverändert, fortgeschrittene Ankylosierung des linken Hüftgelenkes.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Auch bei diesem Patienten begann die Erkrankung in sehr jugendlichem Alter. Wieder standen von Anfang an die Gelenkerscheinungen im Vordergrund. Der Unterschied in der Progredienz der pathologischen Veränderungen am Hüftgelenk und an der Wirbelsäule ist auffallend.

Patient 4) Skandinavische Form

Z.L., geb. 22.5.26

A n a m n e s e :

Ab 1945 mußte der Patient in der Gefangenschaft in Kohlengruben arbeiten. Er erkrankte dort an einer Ruhr. Zwei Jahre später bekam er "rheumatische" Schmerzen im Arm, die sich laufend verstärkten. Dazu hatte er starke Schmerzen in der linken Ferse. Kurz darauf seien die Kniegelenke, die Ellenbogen-, Hand- und Fingergelenke schmerzhaft geschwollen. Er habe sich in dieser Zeit kaum mehr bewegen können. Trotzdem mußte er buchstäblich "bis zum Umfallen" unter Tage arbeiten. Zwei Monate nach Beginn der Gelenkbeschwerden bekam er Rükkenschmerzen. Er sei dann bis 1949 gelegen. Die Rückenschmerzen wurden immer schlimmer, die Wirbelsäule verkrümmte sich. Im Verlauf bis zur ersten Untersuchung an unserer Klinik im Jahre 1957 traten noch Brustbeinschmerzen und Ischialgien auf.

B e f u n d 1957 :

Bei der Inspektion der Wirbelsäule sieht man eine starke Kyphose der BWS. Die Beweglichkeit der gesamten Wirbelsäule ist aufgehoben, der Patient empfindet starken Stauchschmerz. Die Atemexkursion ist auf eine Differenz von 1,5 cm abgesunken, der Kinn/Brustabstand beträgt 9/17 cm. An den Extremitäten ergibt sich folgender Befund: Die Hüftgelenke sind in der Abduktion eingeschränkt. Beide Schultern zeigen beim passiven Bewegungsversuch starkes Krepitieren. Die Handgelenke sind in der Dorsal- wie Plantarflexion eingeschränkt. An den Fingergelenken fällt eine leichte ulnare Deviation auf.
Die BSG beträgt 6/24, das BB ist unauffällig.

R ö n t g e n b e f u n d 1957 :

Die ISG sind nur mehr schemenhaft zu sehen, Gelenkränder können nicht mehr unterschieden werden. Die LWK sind durch Syndesmophyten miteinander verbunden, so daß das Bild eines typischen Bambusstabes entsteht. Von den kleinen Gelenken der LWS sind nur mehr Reste zu sehen. Die seitliche Aufnahme zeigt die hochgradige Kyphose der BWS. Die ZWR sind in diesem Abschnitt durchgehend verschmälert, die Vorderkanten ausgezogen. Im Bereich der Ligamenta flava sieht man durchgehend einen kalkdichten Schatten. Die Gelenke zeigen bis auf eine geringe Spaltverschmälerung der Hüftgelenke keine Besonderheiten. An den Sitzbeinhöckern und den Fersenbeinen sind starke periostitische Auflagerungen zu sehen.

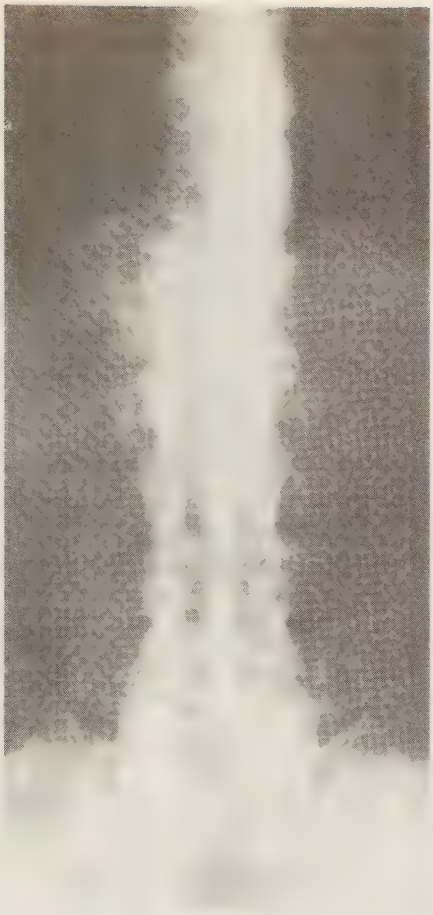


Abb.X :
LWS und ISG a.-p.:
Schemenhafte Darstellung der ISG, ausgedehnte Spangenbildung an der LWS.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Lange Zeit wurde die Erkrankung dieses Patienten für eine PCP gehalten und mehrmals als solche begutachtet. Gegen diese Diagnose spricht folgendes:

Der Beginn der Rückenbeschwerden nur drei Monate nach den ersten Gelenksymptomen.

Die frühzeitige Verkrümmung der Wirbelsäule mit der ausgedehnten Syndesmophytenbildung, besonders im Bereich der LWS und BWS.

Die Ankylosierung der ISG (bei der PCP findet man nur entzündliche Veränderungen, aber keine Ankylosen).
Die Fersenschmerzen und Sitzbeinperiostosen (die selten auch bei der PCP vorkommen).
Schließlich wohl die Einordnungsmöglichkeit in die skandinavische Form der Sp.a.

Der Zusammenhang zwischen Ruhr und Sp.a. wurde schon besprochen.

Es folgt die Besprechung einiger differentialdiagnostisch interessanter Fälle.

Patient 5) Differentialdiagnose Sp.a. - Spondylitis-TBC

G.W., geb. 18.9.33

A n a m n e s e :

Der Patient stand seit 1961 wegen einer "Iliosakralgelenksentzündung" auswärts in Behandlung. 1963 klagte er über Rückenschmerzen mit Bevorzugung des Kreuz- und LWS-Bereiches. Der Schmerz würde sich beim Husten, Nießen und bei Wetterumschlag verstärken, außerdem hätte er Schmerzen im Sternum. Diese Erscheinungen änderten sich nicht bis 1965, es trat aber eine Verschlechterung der Rückenbeschwerden ein.

B e f u n d 1963 :

Die Wirbelsäulenform ist normal. Die Muskulatur ist verspannt, es besteht ein Klopf- und Druckschmerz über der LWS. Die Prüfung der Beweglichkeit ergibt einen FBA von 30 cm, die LWS ist bei der Vorneigung nicht beteiligt, die Seitneigung ist zu 1/3 möglich. Die BWS ist zur Hälfte in ihrer Bewegung eingeschränkt, die HWS frei. Die Extremitäten sind nicht betroffen.
Die BSG beträgt 39/69, das BB zeigt eine leichte normochrome Anämie. Die Werte der Elektrophorese: Albumine erniedrigt, Alpha-Globuline stark erhöht, Beta-Globuline gering erhöht, Gamma-Globuline an der unteren Grenze der Norm.

R ö n t g e n b e f u n d 1963 :

Die ISG sind verwaschen, im distalen Drittel sind nur noch wolkige Strukturen zu erkennen. Die Wirbelkörper der LWS sind unverändert, sie zeigen keine Osteoporose. Der Zwischenwirbelraum von Th 12 zu L 1 ist verschmälert, die Grund- und Deckplatten aufgelockert.

Die Gutachter im Jahre 1963 kamen zu dem Schluß, daß der "Prozeß an denISG noch nicht zur Ruhe gekommen sei und am Übergang der LWS in die BWS der Verdacht auf einen entzündlichen Prozeß bestehe".

1964 und 1965 wurde die Diagnose Spondylitis-Tbc gestellt. Der klinische Befund unterschied sich nur durch eine vermehrte Brustkyphose von dem Befund aus dem Jahre 1963. Druck- und Klopfschmerz am Übergang der LWS zur BWS waren immer noch ausgeprägt. Die Senkung war weiter erhöht. Die Röntgenbilder zeigten den gleichen Befund bei L 1/Th 12, zusätzlich aber an Th 7 eine Eindellung der Vorderkante und eine Sklerose der Grund- und Deckplatten. Außerdem wurde eine Progredienz der ISG-Veränderung deutlich, die Gelenke waren nur noch im oberen Drittel schemenhaft sichtbar.

Diese Befunde und die vergeblichen Behandlungsversuche der vermeintlichen Spondylitis-Tbc führten zu der Diagnose Sp.a.

Abb.XI : Unterer Teil der BWS und LWS a.-p. 1963: Verschmälerung des Zwischenwirbelraumes zwischen Th 12 und L 1. Strukturauflösung, angedeutete Spangenbildung.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Die Fehldiagnose wurde durch die ausschließliche Lokalisation der Wirbelsäulenveränderungen am Übergang der LWS in die BWS hervorgerufen. Nicht sehr verständlich ist allerdings die geringe Aufmerksamkeit, die den Veränderungen an den ISG gewidmet wurde.

Abb.XII : Pat.5)
LWS und ISG a.-p.
1964: Unveränderter Befund an
Th 12/ L 1.
ISG teilweise
ankylosiert.

Patient 6) Differentialdiagnose Sp.a. - Ileitis condensans mit umschriebener Spondylarthrose

E.E., geb. 4.7.33

F a m i l i e n a n a m n e s e :

Es ergibt sich kein Anhalt für eine rheumatische Erkrankung.

A n a m n e s e :

1951 Scharlach, 1956 habe der Patient angeblich eine Go. durchgemacht, es liegt aber kein serologischer Nachweis dafür vor. Mit 22 Jahren bekam er Schmerzen im Bereich der ISG, die gürtelförmig in den Unterbauch ausstrahlten. Im Jahre 1959 wurde er erstmals in unserer Klinik untersucht.

B e f u n d 1959 :

Bei der Inspektion fällt besonders eine Steißbeinfistel auf. Die ISG sind klopfschmerzhaft, der Mennelsche Versuch positiv, die Rückenmuskulatur ist verspannt. Die Bewegungen der LWS und der BWS sind etwa um ein Drittel eingeschränkt. Über der Wirbelsäule besteht kein Klopf-,Druck- oder Stauchschmerz. Die Gelenke sind frei beweglich. Die BSG beträgt 4/11.

R ö n t g e n b e f u n d 1959 :

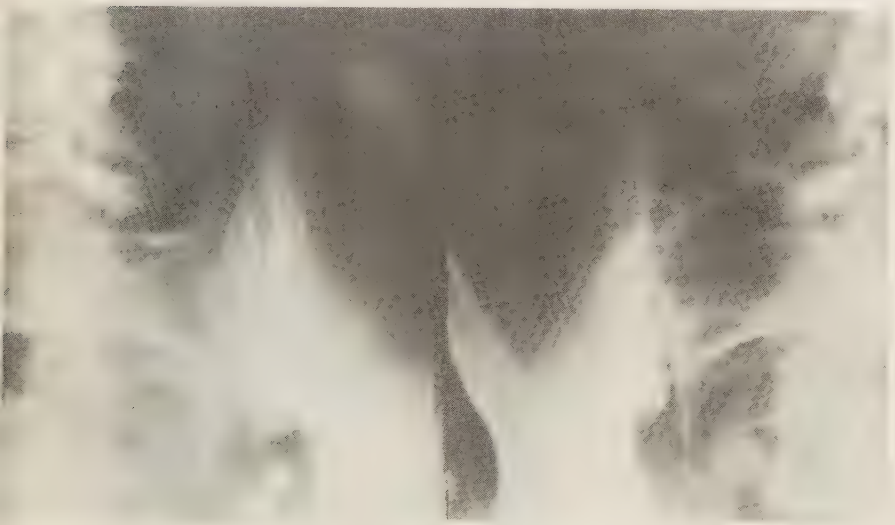


Abb.XIII : Iliosakralgelenke: Am linken ISG ist keine eindeutige pathologische Veränderung sichtbar. Auf der rechten Seite bestehen eine vermehrte Sklerosierung und lakunäre Einbuchtungen auf der Darmbeinseite.

Auf den Röntgenbildern der ISG sieht man sofort die einseitige Lokalisation der Gelenkveränderungen auf der rechten Seite, das linke ISG zeigt keine Besonderheiten! Auch rechts bestehen nur auf der Darmbeinseite eine vermehrte Sklerosierung und lakunäre Einbuchtungen des Gelenkanteiles des os ileum, die Kreuzbeinseite zeigt keine auffallenden Veränderungen. Auf dem Bild der LWS stellt man zwischen L 3 und L 4 eine Syndesmophytenbildung fest, die deutlich sichtbar in vertikaler Richtung wächst. Die kleinen Gelenke der LWS sind gut dargestellt, auf der rechten Seite vielleicht etwas weit. Am Seitbild sieht man bei L 1 und Th 12 leichte Kantenauszieh-ungen.

Zur Abklärung des ISG-prozesses nahm man eine Probeexzision vor und räumte gleichzeitig die Steißbeinfistel aus. Der Befund ergab eine unspezifische Entzündung, geringgradige Periostitis mit Auflockerung der periostalen Gewebszonen. Kaum entzündliche Infiltrate. Der Knochen war ohne besondere Veränderungen.

Abb.XIV : LWS schräg 1959: Beginnende Syndesmophytenbildung an L 4. Die vertikale Wachstumsrichtung ist deutlich sichtbar.

Es wurde die Diagnose Ileitis condensans gestellt. Die Veränderungen an der Wirbelsäule hielt man für spondylarthrotische Erscheinungen.
Erst im Jahre 1963 führte der klinische Aspekt und die vermehrte Spangenbildung auf den Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule zur Diagnose Sp.a.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Die Möglichkeit des einseitigen Beginns der ISG-Veränderungen bei der Sp.a. wurde des öfteren beschrieben. Außerdem ist die vertikale Wachstumsrichtung der Syndesmophyten nach Wurm und Aufdermaur typisch für die Sp.a. Die differentialdiagnostische Schwierigkeit ergab sich daraus, daß die Veränderungen auf die Darmbeinseite beschränkt waren. Gegen die Diagnose Ileitis condensans sprach somit höchstens, daß diese Erkrankung meist bei Frauen auftritt und die - für eine Spondylose nicht typischen - Wirbelsäulenveränderungen als eigenständige Erkrankung beurteilt werden mußten.

Patientin 7) Differentialdiagnose Rückenschmerz

Sch.Zenta, geb.6.7.32

A n a m n e s e :

Seit 1950 hat die Patientin Steißbeinschmerzen, die sie auf einen Sturz zurückführt. Im Jahre 1953 traten nach der Geburt ihres ersten Kindes Rückenschmerzen auf, die in ihrer Intensität sehr wechselhaft waren und sich während der Menses verstärkten. Nach der Geburt des zweiten Kindes 1956 nahmen die Beschwerden zu.

B e f u n d 1955 :

Flachrücken, S-förmige Skoliose, hochgradiger Druck- und Klopfschmerz über dem 5. und 6. BWK. Die Bewegungen der BWS waren im Bereich des 3. bis 8. BWK aufgehoben. Die BSG betrug 24/55.

R ö n t g e n b e f u n d 1955 :

Die BWS zeigte an Th 5 eine isolierte Zackenbildung und bei der Schichtaufnahme einen pflaumengroßen Entschattungsherd, der von Th 5 bis Th 6 reichte. Aufnahmen der übrigen Wirbelsäule und der ISG liegen aus dieser Zeit nicht vor. Es wurde eine isolierte Spondylitis diagnostziert.

B e f u n d April 1956 :

Klopfschmerz wurde jetzt in Höhe von Th 10 bis Th 11 angegeben, die Beweglichkeit der gesamten Wirbelsäule war erheblich eingeschränkt. Die BSG betrug 29/59.

Die Röntgenaufnahmen der LWS und BWS zeigten bei Th 5 und Th 6 keinen pathologischen Befund, aber zwischen L 1 und L 2 eine beginnende Spangenbildung. Es wurde auch jetzt noch keine Aufnahme der ISG gemacht, da noch nicht der Verdacht auf eine Sp.a. ausgesprochen war. Die Diagnose lautete auf "Rückenschmerzen als Schwangerschaftsfolge, bedingt durch den Flachrücken der Patientin". Der Kreuzschmerz sei ein typischer Befund bei Frauen mit Flachrücken, da nach der Geburt die Schwangerschafts-Lendenlordose durch die Gangänderung aufgehoben werde und die veränderte Haltung die Schmerzen bedingen würde.

R ö n t g e n b e f u n d Juni 1956 :

Zum ersten Male wurden Aufnahmen der ISG angefertigt, da sich nun anstelle des Flachrückens ein ausgeprägter Rundrücken zu bilden begann. Das re. ISG war stark sklerosiert, verwaschen, der Gelenkspalt kaum zu unterscheiden. Die linke Seite zeigte am Darmbein eine starke Aufhellung und eine verschwommene Gelenkbegrenzung. Die Zwischenwirbelgelenke der LWS waren vermehrt sklerosiert, der Gelenkspalt nur teilweise zu sehen.

Im Jahre 1957 wurde die Diagnose Sp.a. gesichert durch die nun eingetretene Fixierung der gesamten Wirbelsäule, das Auftreten von Husten- und Nießschmerz, die Progredienz der röntgenologischen Veränderungen an den ISG und beginnende Hüftbeschwerden.

Abb.XV :
LWS und ISG a.-p. 1956:
ISG-Veränderungen.

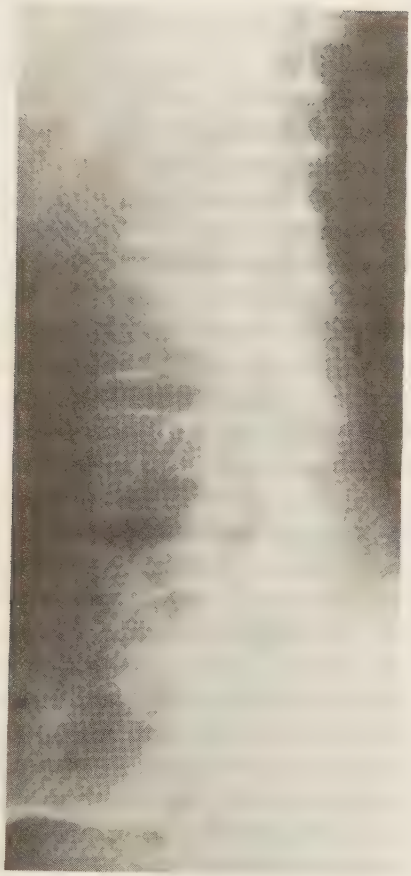


Abb.XVI :
LWS schräg 1956:
Vermehrte Sklerosierung der Zwischenwirbelgelenke, undeutliche Gelenkspaltbegrenzung.

Zusammenfassung :

Die Sp.a. wurde in diesem Fall durch die Geburten zumindest in ihrem Verlauf verschlechtert. Die Patientin gibt an, daß die Erstbeschwerden im Rücken als Folge der ersten Geburt aufgetreten seien. Es bestanden aber drei Jahre vorher schon Steißschmerzen, die wahrscheinlich als Erstsymptom der Sp.a. und nicht als Sturzfolge zu werten sind. Die Diagnose wurde lange Zeit fehlgeleitet, da die umschriebene Schattenbildung auf dem Röntgenbild der BWS auf eine spezifische Spondylitis schließen ließ,und die Hinweise auf eine Sp.a. keinen Anlaß zu einer Überprüfung der ISG gaben.

VI. DISKUSSION DER EIGENEN UNTERSUCHUNGEN UND ERKENNTNISSE

Im Folgenden sollen die Ergebnisse der eigenen Untersuchungen mit den Befunden anderer Autoren verglichen werden und der eigenen Meinung über den derzeitigen Stand der Entwicklung Ausdruck gegeben werden.

Die Untersuchungen anderer Autoren über die Geschlechtsverteilung ließen sich bestätigen. Die Annahme, daß die Bevorzugung des männlichen Geschlechts ihren Ursprung in Vererbungsmechanismen habe, ist zwar nicht bewiesen, doch wahrscheinlich. Bedauerlich ist, daß keine eigenen Angaben über familienanamnestische Befunde gemacht werden konnten, eine Tatsache, die symptomatisch für die Stellung des genetischen Problems in der Sp.a. zu sein scheint. Es fällt auf, daß einer Vielzahl von Angaben und Erklärungsversuchen über Geschlechtsverteilungsunterschiede sowie von unvollständigen Beschreibungen familiärer Erkrankungshäufungen nur einzelne genetisch und statistisch fundierte Arbeiten gegenüberstehen, die versuchen, den Erbgang der Sp.a. zu klären. Hierbei wurden zwei Wege eingeschlagen: Einmal versuchte man, die Frage durch eine exakte Untersuchung familiärer Stammbäume zu lösen. Dem zur Seite steht die Methode von Stecher und seinen Mitarbeitern, die von einer Statistik der Gesamtmorbidität ausgehen und mit Hilfe schematischer Erbgänge die erwartete Erkrankungshäufigkeit der tatsächlich gefundenen gegenüberstellen. Dieser zweite Weg kann aber bisher in Deutschland nicht begangen werden, da es keine Statistik der Gesamtmorbidität gibt und es in Anbetracht der vermuteten regionalen Unterschiede unsicher sein dürfte, mit angelsächsischen Ergebnissen zu rechnen. Eine Zusammenarbeit zwischen Klinikern und Genetikern in einer umfassenden statistischen Untersuchung wäre für die Klärung des genetischen Problems wünschenswert und notwendig.

Von 98 untersuchten Patienten ließ sich bei 39 eine infektiöse Erkrankung in der Anamnese nachweisen. Dieser Befund dürfte wenig geeignet sein, die Annahme einer ätiologischen Bedeutung der Infektionskrankheiten zu stützen, zumal die Erkrankung bei 10 Patienten in einer Tonsillitis bestand. Auffallend ist allein die relative Häufung der Bazillen-Ruhr. Wir fanden sie bei 20,7 % der verbleibenden 29 Patienten. Das Auftreten der ersten Symptome der Sp.a. im Abstand von maximal zwei Jahren nach der Ruhr kann für Untersucher, die an einen Zusammenhang zwischen Ruhr und Sp.a. glauben, als Beweis dienen. Der gleiche Befund kann aber auch dazu veranlassen, die Schwankungsbreite von zwei Jahren als Gegenargument gegen eine ätiologische Abhängigkeit anzusehen. Vom Pathologen wird der Infekt als auslösender Faktor des primären, entzündlichen Geschehens an der Wirbelsäule gefordert. Es wird dabei aber ausdrücklich betont, daß auch ein sog. banaler Infekt, der sich bei jedem Menschen in der Anamnese nachweisen läßt, ausreichen würde. Es besteht somit auch nach dem heutigen Stand der Kenntnisse kein Zwang, nach einer infektiösen Erkrankung zu suchen. Die Wahrscheinlichkeit, durch biochemische oder pathologisch-histologische Untersuchungen eine Weiterentwicklung zu erreichen und dadurch ätiologische Zusammenhänge zu erkennen, scheint größer zu sein.

In Übereinstimmung mit der Literatur über die Sp.a. beschränkten sich die Prodromalsymptome bei unseren Untersuchungen auf den Schmerz an der Wirbelsäule, den "Ischiasschmerz", den Gelenkschmerz, den Fersenschmerz und die Iritis. Der Prozentsatz der Patienten, bei denen als erstes Symptom oder im Frühstadium eine Iritis oder ein Fersenschmerz auftraten, ist in unserem Krankengut relativ gering. Der Schmerz an der Wirbelsäule und an den Gelenken steht somit im Vordergrund der Betrachtung.

Die Verteilungskurve des Erkrankungsbeginns hat bei allen Untersuchern ihren Gipfel im Alter zwischen 21 und 30 Jahren. Er liegt meist in der zweiten Hälfte dieses Jahr-

zehnts. Bei unseren Untersuchungen fanden wir zwei Maxima im Alter von 20 und 26 Jahren. Es läßt sich feststellen, daß gegenüber anderen Statistiken eine Verschiebung der Kurve des Erkrankungsbeginns in das jugendliche Alter deutlich ist. Der Grund hierfür dürfte in der verbesserten Frühdiagnose zu suchen sein. Die genaue Analyse der Häufigkeit der einzelnen Schmerzlokalisationen ergab einen überraschend hohen Prozentsatz für die Gelenkbeschwerden. Dies betraf nicht nur die Beschwerden, die als Erstsymptom auftraten, sondern auch die Beteiligung der Gelenke während des Krankheitsverlaufes. Nur 39,3 % unserer Sp.a.patienten hatten bis zum Zeitpunkt der Untersuchung keinerlei Beschwerden an den Extremitätengelenken. Betrachtet man dieses Ergebnis von der anderen Seite, so bedeutet dies- überspitzt ausgedrückt -, daß die Beteiligung der Gelenke bei der Sp.a. der Normalfall ist. Die Mehrzahl der Erkrankungsfälle muß demnach als Typ Strümpell-Marie bezeichnet werden, da in 72,7 % die Beschwerden an den Hüft-und Kniegelenken lokalisiert waren. Eine sog. skandinavische Form der Sp.a. wurde nur in drei Fällen gefunden.

Es liegt das Argument nahe, daß durch das genannte Untersuchungsergebnis die Behauptung amerikanischer Autoren, die Sp.a. sei eine Sonderform der PCP, an Wahrscheinlichkeit gewinnt. Nach den Ausführungen in Kapitel III ist das nicht der Fall. Der Befund der Knochenneubildungsvorgänge an der Wirbelsäule, der in der gefundenen Form für die Sp.a. streng spezifisch ist, berechtigt bis zum Beweis des Gegenteils die Abgrenzung der Sp.a. als eigenständige Erkrankung.

Die Untersuchungen der Gelenkbeteiligung bei der Sp.a. hatten noch ein weiteres Ergebnis. Bei der statistischen Auswertung unseres Krankengutes zeigte sich, daß bei den Patienten, deren Erkrankung vor dem 20. Lebensjahr begann, fast immer eine Gelenkbeteiligung zu finden war. Bei der Beobachtung des Krankheitsverlaufes dieser Patienten fiel auf, daß die Gelenkbeschwerden nicht nur zu Beginn der Erkrankung im Vordergrund standen, sondern

in den meisten Fällen während der gesamten Beobachtungszeit die führenden Beschwerden waren. Im vorhergehenden Kapitel sind zwei dieser Verlaufsformen beschrieben. Es handelt sich hier um Patienten, deren Veränderungen an den Hüftgelenken schon in jugendlichen Jahren zu einer Ankylose der Gelenke führten und deren Bewegungsunfähigkeit weniger durch die Wirbelsäulenversteifung als durch die Hüftversteifung bedingt war. Es wurde die Signifikanz des gehäuften Gelenkbefalles bei Patienten unter 20 Jahren berechnet. Eine Sicherheit für die Richtigkeit des Ergebnisses innerhalb der 3-Sigma-Grenzen konnte nicht erbracht werden. Das Ergebnis lag aber innerhalb des 2-Sigma-Wertes.

Der Zweck dieser Ausführungen soll darin bestehen, die Befunde zur Diskussion zu stellen und dadurch weitere Untersuchungen zu veranlassen, die zu einer Klärung der Frage beitragen können.

Wir wollen die Frage noch einmal formulieren:
Läßt sich die Behauptung bestätigen, daß bei Erkrankungsbeginn vor dem vollendeten 20. Lebensjahr die Beteiligung der Gelenke als Erstsymptom u n d als führendes Symptom während des weiteren Krankheitsverlaufes signifikant gehäuft ist?

Eine Iritis stellten wir nur bei 2,7 % unserer Patienten fest, im Gegensatz zu manchen anderen Untersuchern, die Häufigkeiten bis zu 17 % angeben. Es gibt allerdings auch Autoren, deren Ergebnisse unsere Werte bestätigen. Auch der Fersenschmerz war kein häufiges Symptom. Nur bei drei Patienten trat er zu Beginn der Erkrankung auf, nur bei 7,3 % konnten wir während des gesamten Krankheitsverlaufes diesen Befund erheben. Bei dem Versuch der differentialdiagnostischen Abgrenzung der Sp.a. kann aber die Suche nach einer Iritis oder einem Fersensporn von großem Nutzen sein. Es muß allerdings betont werden, daß eine Unterscheidung von den anderen Erkrankungen des entzündlich-rheumatischen Formenkreises durch diese Befunde nicht möglich ist.

Eine Hilfe bei der Diagnosestellung der Sp.a., besonders zur Abgrenzung gegenüber degenerativen Wirbelsäulenerkrankungen, ist die BSG. Es wurden zwar starke Schwankungen im Ausmaß der Senkungsbeschleunigung bei ein und demselben Patienten wie beim Vergleich der Ergebnisse verschiedener Patienten gefunden, doch zeigte der Mittelwert fast immer eine deutliche Erhöhung. Die Senkungsbeschleunigung erreichte aber nur in Ausnahmefällen extrem hohe Werte wie bei der PCP.

Von gleichem Wert für die Untersuchung der Sp.a. ist die Elektrophorese. Der von Petersen geforderte Zusammenhang zwischen Osteoporose und Gammaglobulinerhöhung ließ sich nicht bestätigen. Die Verschiebungen in der Albumin- und in der Globulinfraktion waren jedoch abhängig von der Aktivität des Krankheitsprozesses und der Therapie, wie wir an mehreren Beispielen zeigen konnten. Eine Normalisierung der Blut-Eiweißverschiebungen bei verminderter Aktivität der Erkrankung würde aber den Befunden von Petersen widersprechen, es sei denn, die Osteoporose liefe ebenfalls der Prozeßaktivität parallel. Auch zur Klärung dieser Frage scheinen weitere Untersuchungen notwendig.

Die Häufigkeit des Endstadiums wird in der Literatur mit rund 25 % angegeben. Wie schon bei der Auswertung unseres Krankengutes ausgeführt wurde, kann man bei der Untersuchung nur dann ein objektives Ergebnis erwarten, wenn man den Unsicherheitsfaktor der uneinheitlichen Progredienz ausschalten kann. Um wenigstens Näherungswerte zu bekommen, haben wir die Untersuchung nur auf solche Patienten beschränkt, deren Erkrankung schon seit mindestens 10 Jahren manifest ist. Unter dieser Voraussetzung fanden wir ein Endstadium bei 38,1 % unserer Patienten. Etwas mehr als ein Drittel der Erkrankten zeigte also das "typische" Bild des "Morbus Bechterew". Die Erkrankung der übrigen Patienten ist an irgendeinem Punkt auf der Linie von den symptomlosen Verlaufsformen bis zur knöchernen Versteifung der ganzen Wirbelsäule stehen geblieben. Der Grund hiefür ist nicht bekannt, vielleicht spielen

teilweise die Therapieversuche eine Rolle. Wenn sich auch der Mechanismus der Therapiewirkung nur schlecht erklären läßt, so muß man doch bei der klinischen Beobachtung immer wieder den Erfolg der Behandlung, besonders der physikalischen Therapie, feststellen. Die Aussicht, die Progredienz des Krankheitsprozesses zu verringern, ist um so größer, je eher man mit der Behandlung beginnt. Die Frühdiagnose steht somit im Zentrum des Interesses. Um die Bedeutung der frühzeitigen Erkennung und die Möglichkeit einer Diagnose in diesem Stadium zu unterstreichen, sollen zum Abschluß noch einmal drei Punkte herausgestellt werden, die uns Richtpunkte für die Betrachtung der Spondylarthritis ankylopoetica zu sein scheinen:

1) Die Sp.a. ist eine häufige Erkrankung.
   Wenn man die Untersuchungen von West auf unsere Verhältnisse übertragen darf, ist die Erkrankungshäufigkeit der Sp.a. nicht wesentlich niedriger als die Morbidität des manifesten Diabetes mellitus (nach Heilmeyer -51-, 2,5 - 4 Promille).
2) Die Sp.a. ist eine Erkrankung des jugendlichen Alters.
3) Schon im Frühstadium findet man praktisch immer typische Veränderungen an den Iliosakralgelenken.

Bei Berücksichtigung dieser Punkte muß es möglich sein, an eine Sp.a. zu denken und sie im Frühstadium zu diagnostizieren. Solange wir das Wesen der Erkrankung nur in Bruchstücken kennen, ist die frühzeitige Einleitung der symptomatischen Therapie die wertvollste Hilfe, die wir dem Kranken geben können.

VII. Z U S A M M E N F A S S U N G

Die Bezeichnung Spondylarthritis ankylopoetica scheint in Bezug auf die Geschichte und die Definition der Erkrankung empfehlenswert. Es wird zunächst das Bild der Spondylarthritis ankylopoetica dargestellt, wobei die klinischen wie die pathologisch-anatomischen Befunde unter Berücksichtigung der in der Literatur angegebenen Verhältnisse besprochen werden. Ein Erklärungsversuch der Ätiologie geht besonders auf die Frage der Bedeutung der Ruhr ein. Außerdem werden die Ergebnisse der Untersuchungen des Erbganges dargelegt.

Bei der Untersuchung der Beziehungen der Spondylarthritis ankylopoetica zu anderen Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises wird die Zugehörigkeit der Spondylarthritis ankylopoetica zu diesen Erkrankungen bejaht. Es werden außerdem die Gründe dargelegt, die für eine Abgrenzung der Spondylarthritis ankylopoetica von dem Krankheitsbild der primär chronischen Polyarthritis sprechen.

Der Schwerpunkt der Auswertung des eigenen Krankengutes liegt in den Untersuchungen über das Alter und die Symptome des Erkrankungsbeginns. Auffallend ist die Lokalisation der Erstsymptome an den Gelenken bei 36 % der Patienten. Es wird versucht, statistisch nachzuweisen, daß bei einem Erkrankungsbeginn vor dem 20. Lebensjahr die Gelenkbeteiligung im Anfang und im Verlauf der Krankheit signifikant gehäuft ist.

Bei der Beschreibung des Krankheitsverlaufes einiger eigener Patienten werden seltene Verlaufsformen und differentialdiagnostisch schwierige Erkrankungsfälle dargestellt.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1) BÖNI A. und G.KAGANAS "Klinik und Therapie der Spondylarthritis ankylopoetica"
Documenta Rheumatologica Geigy Nr.3(1954) Geigy AG, Basel

2) STECHER R. "Problem der Vererbung bei Gelenkerkrankungen"
Documenta Rheumatologica Geigy Nr.12(1957) Geigy AG, Basel

3) KOCH W. "Schmerzproblem bei der Spondylarthritis ankylopoetica"
Wirbelsäule in Forschung und Praxis Bd.25 S.14
Hippokrates Verlag 1962

4) MOHING W. a) "Zur Frühdiagnose der Spondylarthritis ankylopoetica"
Medizinische Klinik Jg. 46 S. 565 (1951)
b) "Die Begutachtung der Spondylarthritis ankylopoetica
Wirbelsäule in Forschung und Praxis Bd.25 S.23
Hippokrates Verlag 1962

5) BENEDEK T. "Rheumatoid Arthritis and Psoriasis vulgaris"
Philadelphia 1955 Monographie

6) BÖNI A. a) "Das Frühstadium der Spondylarthritis ankylopoetica"
Dtsche.Med.Wschr. Jg.84 S.1957(1959)
b) "Spondylitis ankylopoetica"
Der Internist, Jg.2 S.412 (1961)

7) PETERSEN D. a) "Vorläufige Ergebnisse papierelektrophoretischer Untersuchungen bei Morbus Bechterew"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.19 S.25 (1960)
b) "Weitere Ergebnisse papierelektrophoretischer Untersuchungen bei Morbus Bechterew"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.20 S.412 (1961)

8) WURM H. "Zur pathologischen Anatomie und Pathologie der entzündlichen Wirbelsäulenversteifung"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.14 S.337 (1955)

9) STEIGER U. "Serologische Rheumateste bei der Spondylarthritis ankylopoetica"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.19 S.92 (1960)

10) FELLMANN N. a) "M.Bechterew,Sonderform der primär chronischen Polyarthritis ?"
Schweizer Med.Wochenschr.Jg.90 S.153(1960)
b) "Die Iliosakralgelenke im Rahmen der rheumatischen Erkrankungen"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.22 S.338 (1963)

11) TIGHY H. "Streptokokkenstatus,ASL,Waaler-Rose-Test als Grundlagen einer systematischen Ordnung rheumatischer Erkrankungen"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.17 S.51 (1958)

12) VACHTENHEIM J. "Eine Koinzidenz von Lungensilikose und Bechterew bei einer Frau"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.19 S.41(1960)

13) HOFFMANN H. "Die Bechterewsche Krankheit"
Münch.Med.Wschr. Jg.103 S.2409 (1961)

14) STEWARD J. "Ankylosing Spondylitis associated with regional Enteritis"
Gastroenterology Jg.45 S.265 (1963)

15) GAMP A. a) "Klinische und röntgenologische Beobachtungen bei der Spondylitis ankylopoetica"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.22 S.332 (1963)
b) "Beteiligung des Herzens bei der Spondylitis ankylopoetica"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.17 S.53 (1958)
c) "Zur Klinik und Prognose der Reiterschen Krankheit"
Münch.Med.Wschr. Jg.98 S.334 (1956)

16) SFIKAKIS P. "Serumprotein- and Glykoproteinpattern in Rheumatoid Arthritis and Ankylosing Spondylitis"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.22 S.108 (1963)

17) SCHULZ L. "Beobachtungen an 598 Bechterewpatienten in einem Rheumaheilbad"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.23 S.41 (1964)

18) DENNIG H. a) "Paroxysmale, nächtliche Hämoglobinurie, vergesellschaftet mit M.Bechterew"
Münch.Med.Wschr. Jg.106 S.111 (1964)
b) "Lehrbuch der inneren Medizin" Bd.2,S.382 6.Auflg.,G.Thieme Verlag,Stuttgart,(1964)

19) THOMPSON G. "Ankylosing Spondylitis,Hyperuricämia and Anomalies of the Lumbosacral Junction"
Annals of Internal Med. Jg.59 S.848 (1963)

20) NEWCOMBE D. "Chromosome Pattern in Irradiated and Nonirradiated Patients with Rheumatoid Spondylitis"
Ann.of Internal Med. Jg.59 S.859 (1963)

21) POHL W. und W.TREIBER "M.Bechterew beim weiblichen Geschlecht"
Münch.Med.Wschr. Jg.104 S.674(1962)

22) TREIBER W. a) "Spondylarthritis ankylopoetica und Kriegsbeschädigung"
Münch.Med.Wschr. Jg.104 S.2335 (1962)
b) "Erfahrungsbericht über 1080 Fälle von Spondylarthritis ankylopoetica"
SchweizerMed.Wschr. Jg.86 S.1283 (1956)

23) SZABÓ S.B. "Wann entstand die Spondylarthritis ankylopoetica beim Menschen?"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.23 S.53 (1964)

24) VOJTISEK O. "Der Beitrag der morphologischen Untersuchungen der Synovialflüssigkeit zur Differentialdiagnose der rheumatischen Erkrankungen"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.23 S.23 (1964)

25) OTT V. "Zur klinischen Stellung der Spondylitis ankylopoetica"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.18 S.14 (1959)

26) OTT V. und H.WURM "Spondylitis ankylopoetica"
2.Auflg.,Steinkopff Verlag Darmstadt (1957)

27) JACOBS Ph. "Ankylosing Spondylitis in Children and Adolescents"
Archiv of Diseases in Childhood
Jg.38 S.492 (1963)

28) FALCK J. "Spondylarthritis ankylopoetica als Allgemeinerkrankung in Beziehung zur rheumatischen Arthritis"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.21 S.256 (1962)

29) DZIERZYNSKI M. "Histologische und histochemische Untersuchungen der Haut bei 25 Patienten mit Spondylarthritis ankylopoetica"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.21 S.269 (1962)

30) DE BLECOURT J.J. "Epidemiologie und Erblichkeitsuntersuchungen bei rheumatischen Erkrankungen, insbesondere rheumatoider Arthritis und Spondylarthritis ankylopoetica"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.22 S.413 (1963)

31) DAVIES A.G.M. "Spondylitis ankylopoetica in a Uganda African"
British Med.Journal 5219 S.106 (1961)

32) BERNSTEIN L. "Cardiac Complications in Spondylitis ankylopoetica"
Acta Medica Scandinavica 135 S.185 (1949)

33) HERSCH A.H. u.Mitarb. "Heredity in Ankylosing Spondylitis (A Study of Fifty Families)"
American Journal of Human Genetics
Jg.2 S.391 (1950)

34) HOPMANN R. "Der Rheumatismus"
G.Thieme Verlag, Stuttgart (1956)

35) VOIT K. und A.GAMP "Der Rheumatismus"
F.Enke Verlag, Stuttgart (1958)

36) BUESS H. "Kurze Geschichte der ankylosierenden Spondylitis und Spondylose"
Documenta Rheumatologica Geigy Nr.22 (1963)
Geigy AG,Basel

37) [illegible]OHMANN U. "Vergleichende röntgenologische Untersuchungen an der HWS bei entzündlichem und degenerativem Rheumatismus"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.23 S.421 (1964)

38) MASON R.M. "Spondylitis ankylopoetica und Reitersche Krankheit"
Zschr.f.Rheumaforschung Jg.18 S.233 (1959)

39) SCHRADER A. und W.WALCHNER "Zu pathogenetischen und gutachterlichen Fragen beim entzündlichen Rheumatismus"
Der Internist Jg.6 S.284(1965)

40) BONSE G. "Über Skeletterbeteiligung bei der Reiterschen Krankheit"
Fortschr.Röntgenstrahlen Jg.85 S.675 (1956)

41) MÜLLER W. "Die Serologie der chronischen Polyarthritis"
Springer Verlag,Berlin 1962

42) AUFDERMAUR M. "Die pathologische Anatomie der Spondylarthritis ankylopoetica"
Documenta Rheumatologica Geigy Nr.2 (1953)
Geigy A.G. Basel

43) LANGE M. "Lehrbuch der Orthopädie und Traumatologie"
Enke Verlag, Stuttgart 1960, 12.Auflg.

44) FELLINGER K. und J.SCHMID "Klinik und Therapie des chronischen Gelenkrheumatismus"
Maudrich Verlag, Wien 1954

45) BÖNI A. und K.JUNG "Bedeutung der Serumeisen- und Serumkupfertageskurven für die Beurteilung rheumatischer Erkrankungen"
Schweizer Med.Wschr. Jg.80 S.183 (1950)

46) BÖNI A. und P.HAUPTMANN "Familiäres Vorkommen von Morbus Bechterew in der Schweiz"
Zschr.f.Rheumaforschung
Jg.9 S.273 (1950)

47) LÖVGREN O. "Syndroma Reiter"
Acta Rheumatica Scandinavica Jg.2 S.11 (1956)

48) MÜLLER-SEIFERT "Taschenbuch der medizinisch-klinischen Diagnostik" 68.Auflg.
Springer Verlag, Berlin 1962

49) KOCH W. "Spondylarthritis ankylopoetica"
Handbuch der Orthopädie Bd.II, Thieme Verlag
Stuttgart 1958

50) BÖNI A. "Die Spondylarthritis ankylopoetica"
Monatskurse f.die ärztliche Fortbildung
Heft 6 S.13 (1966)

51) HEILMEYER L. "Lehrbuch der inneren Medizin"
2.Auflg.,Springer Verlag (1961)

52) Documenta Geigy "Wissenschaftliche Tabellen"
Geigy AG,Basel 1955

VIII. L e b e n s l a u f :

Am 13. September 1942 wurde ich, Bernd Rüdiger Salfner, in Bayreuth als Sohn des damaligen Gerichtsassessors Hermann Salfner und seiner Ehefrau Erna, geborenen Hofmann, geboren. Im Jahre 1946 übersiedelte ich mit meinen Eltern nach Nördlingen und besuchte dort von 1948 bis 1952 die Volksschule und von 1952 bis 1961 das humanistische Gymnasium. Am 19.7.1961 bestand ich an dieser Schule die Reifeprüfung. Im Wintersemester 1961/62 begann ich mein Medizinstudium an der Ludwig-Maximilians-Universität München und legte dort nach dem Wintersemester 1963/64 die ärztliche Vorprüfung ab. Auch während des klinischen Teiles meines Studiums blieb ich an der Universität München, mit Ausnahme des Wintersemesters 1964/65, in dem ich an der Universität Wien studierte.

Am 5. Juli 1967 bestand ich in München das medizinische Staatsexamen.

Herrn Privatdozent Dr.med. Erwin H i p p
möchte ich meinen ganz besonderen Dank
aussprechen für die Überlassung des The-
mas sowie für sein stets freundliches
und interessiertes Entgegenkommen und für
seinen jederzeit großzügig gewährten Rat.

Bei Herrn Professor Dr.med. Max L a n g e
bedanke ich mich für sein Mitwirken als
Koreferent.